Dr Moïse CRÉHANGE
de l'Université de Paris
Licencié ès Sciences Mathématiques
Licencié ès Sciences Physiques





ÉTUDE

de

L'HÉMIMÉLIE



PARIS
Henri JOUVE
15, Rue Racine, 15

1898

Dr Créhange

Longwy-Bas. (Meurthe et Moselle

Dr Moïse CRÉHANGE

de l'Université de Paris

Licencié ès Sciences Mathématiques

Licencié ès Sciences Physiques



ÉTUDE

de

L'HÉMIMÉLIE



PARIS

Henri JOUVE

15, Rue Racine, 15

1898

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A. M. LE DOCTEUR PAUL-RAYMOND

A MES PARENTS. A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR MATHIAS-DUVAL.

Membre de l'Académie de médecine
Professeur d'histologie à la Faculté de médecine
Professeur d'anatomie à l'Ecole nationale des Beaux-Arts
Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE L'HÉMIMÉLIE

PRÉFACE

Au mois de juin dernier, M. le docteur Paul Raymond nous présenta deux enfants atteints de malformations des membres, et nous engagea à faire de l'hémimélie notre sujet de thèse. Nous adressons à M. le docteur Raymond l'expression de notre profonde gratitude ; nous nous souviendrons toujours du bon accueil qu'il nous fit, et des bons conseils qu'il nous donna pendant tout le temps que nous avons suivi sa consultation de l'Hôtel-Dieu.

Nous avons trouvé en M. Dareste un conseiller éclairé, nous le remercions des renseignements qu'il nous a donnés avec une extrême complaisance.

M. Benoit professeur au lycée Henri IV, et M. le docteur Londe ont mis à notre disposition leurs talents d'ex-

périmentateurs, pour la photographie et la radiographie de nos sujets; nous les en remercions vivement.

Nous adressons à nos maîtres dans les hôpitaux l'expression de notre sincère reconnaissance.

M. le professeur Mathias-Duval nous a accueilli avec une exquise bonté, il nous a donné ses théories sur la pathogénie de l'hémimélie, théories qui ont été exposées devant la société d'anthropologie.

Nous adressons à M. le professeur Mathias-Duval nos respectueux remerciements, pour l'honneur qu'il a bien voulu nous faire en acceptant la présidence de notre thèse.

DÉFINITION — CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES

Chez les hémimèles, le bras et la cuisse sont développés et peuvent même avoir acquis leur volume normal. Au contraire, l'avant-bras ou la jambe, mais surtout la main et le pied manquent, ou ne sont représentés que par quelques parties rudimentaires. Il suit de là qu'un membre affecté d'hémimélie, se présente sous la forme d'un moignon plus ou moins court, soit privé de tout vestige de main ou de pied, soit, et le plus souvent, terminé par un ou par quelques doigts imparfaits ou rudimentaires.

Les exemples de semblables monstruosités ne sont pas très rares. L'hémimélie affecte tantôt tous les membres à la fois, tantôt deux ou même un seul; les autres membres peuvent alors être normaux, mais ils se trouvent le plus souvent atteints d'autres anomalies.

Telle est la définition de l'hémimélie, telle que l'a donnée Isidore Geoffroy Saint-Hilaire (1).

Cet auteur avait placé cette catégorie de monstruosités à côté des phocomèles et des ectromèles, mais nous ver-

1. J. G. Saint-Hilaire. Histoire des anomalies de l'organisation chez l'homme et chez les animaux. Tome II page 114.

rons plus loin que l'hémimélie ne résulte pas toujours d'un arrêt de développement, comme les deux autres groupes.

Souvent une amputation congénitale donne lieu à une malformation analogue à l'hémimélie proprement dite.

Nous étudierons donc les hémimélies qui résultent :

1° d'un arrêt de développement ;

2° d'une amputation congénitale.

HISTORIQUE

Les premières observations de malformations congénitales remontent aux temps anciens ; on en retrouve des traces dans les livres hippocratiques (1).

A une époque plus rapprochée, Ambroise Paré (2) (1573), nous donne plusieurs observations de monstruosités. Il nous décrit les cas suivants : « Un homme de 40 ans, fort et robuste, lequel faisait presque toutes les actions qu'un autre homme pouvait faire de ses mains : à savoir, avec son moignon d'épaule et la tête, lançait une coignée contre une pièce de bois aussi ferme qu'un autre en sceu faire avec ses bras.

« Pareillement faisait cliqueter un fouet de charretier, il faisoit plusieurs autres actions et avec ses pieds, mangeoit, buvoit, et iouoit aux cartes et aux dés.

« Semblablement, de récente mémoire on a vu à Paris, une femme qui tailloit, cousoit et faisoit plusieurs autres actions ».

1. *Liber de articulis.* Sect. V.

2. Ambroise Paré. *Œuvres.* Edition Malgaine tome III, page 23, Paris 1840.

Buffon s'occupa, lui aussi, des monstruosités ; mais ce ne fut qu'avec les travaux de Etienne Geoffroy Saint-Hilaire (1) et de son fils Isidore Geoffroy Saint-Hilaire (2), que la tératologie fut assise sur des bases solides.

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire dans son *Traité de tératologie* (1832) donne une classification des monstruosités qui subsiste presque entièrement aujourd'hui ; il n'étudia pas seulement les monstres humains, il étendit son travail aux animaux; le premier, il donna l'idée de soumettre cette science à l'expérimentation, idée qui devait être reprise avec tant d'éclat par M. Dareste. Chaussier (3) dans un discours prononcé à la maternité en 1812 dit avoir observé un enfant de huit mois, atteint d'amputation congénitale du bras, la partie amputée avait été retrouvée dans le délivre, le moignon était complètement cicatrisé.

Cette observation venait à propos, car Haller (4) en 1778, dans ses éléments de physiologie, avait cru à l'impossibilité d'amputations de parties déjà formées, alléguant qu'on n'avait jamais retrouvé la partie détachée du fœtus.

Depuis 1855, M. Dareste (5) s'est consacré à l'étude de la production artificielle des monstruosités, et il a publié,

1. Etienne Geoffroy Saint-Hilaire. *Philosophie anatomique.* 1820. Paris.

2. J. G. Saint-Hilaire (*loc. cit.*).

3. Chaussier. *Discours prononcé à la maternité en 1812.*

4. Haller. *Eléments de physiologie*, 1778 Paris.

5. Dareste. *Recherches sur la production artificielle des monstruosités*, 1891 Paris.

à différentes époques, les résultats de ses travaux ; il a donné un résumé de ses différents mémoires dans son traité de tératologie de 1891.

D'autres savants ont suivi M. Dareste dans cette voie, Panum (1) (1860) ; Lereboullet (2) (1855-1864) a expérimenté sur des œufs de poissons.

M. Dareste a expérimenté sur des œufs de poules, il a fait intervenir différents agents physiques et mécaniques, capables d'apporter une perturbation dans l'évolution de l'embryon.

M. Féré (3) est arrivé à produire des arrêts de développement, sous l'influence de l'éthérisation et de l'alcool (1893).

Ensuite (1894) il fit intervenir la morphine, la codéine, la pyocianine, les vapeurs de chloroforme. Tout récemment en 1896 il expérimenta avec du sang provenant d'un syphilitique et d'un homme sain, avec du venin de serpent.

M. Louis Blanc (1893) expérimenta sur la lumière et sur l'orientation des œufs.

MM. Fol et Varynski (5), par une fenêtre pratiquée

1. Panum. *Untersuchungen über die Enstihung der Missbildungen in den Eiern der Vogel*, 1890 (Berlin).

2. Lereboullet, *Annales des sciences naturelles*. 1863-1864 Paris,

3. Féré. *Bulletin. Comptes rendus de la Société de Biologie* 1893-1894-1896, Paris.

4. Louis Blanc. *Bulletin de la Société de Biologie*, 1893 Paris.

5. Fol et Varynski. *Recherches expérimentales sur les causes de quelques monstruosités*, 1883. (*Recueil zoologique Suisse*).

dans la coquille de l'œuf, agissent avec la pointe du t her mo-cautère, avec la pointe d'un bistouri.

MM. Charrin et Gley (1) ont obtenu sur des lapins procréés par des générateurs intoxiqués par la pyocianine, des malformations qui ne diffèrent pas sensiblement des amputations congénitales.

1. Charrin et Gley. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*, 1895 page 931 Paris.

DES THÉORIES ANCIENNES SUR LES CAUSES DES MONSTRUOSITÉS

Avant de donner les théories les plus récentes sur la pathogénie des malformations congénitales, nous rappellerons brièvement quelles sont les causes qui ont été invoquées aux différentes époques, pour expliquer la formation des monstruosités.

L'histoire des monstres a été faite en 1880 par M. le Dr Ernest Martin, ancien médecin de la légation de France à Pékin.

Dans l'antiquité on croyait à l'intervention des divinités dans la production des monstres ; on pensait également que des êtres anormaux pouvaient résulter de l'accouplement d'un être humain avec un animal.

A Sparte et à Rome, les enfants qui naissaient avec des vices de conformation, étaient mis à mort.

Dans le monde chrétien, les femmes qui mirent au monde des monstres furent accusées de relations charnelles avec le diable et brûlées vives ; d'autres, accusées du crime de bestialité subirent le même sort. Ces croyances persistèrent dans l'Europe occidentale jusqu'au commencement du XVIIIe siècle.

Ambroise Paré, dans les treize causes qu'il a données de la naissance des monstres, fait intervenir : « Dieu et les démons ».

Un savant italien, Aramatori (1), avait eu l'idée de la préexistence des germes ; ce fut Swammerdam (2) qui jeta les premières bases de cette doctrine.

Une discussion qui dura 19 ans (1724-1743) s'éleva à l'Académie des sciences entre Lémery d'un côté, Duverney et Winslow de l'autre. Les deux derniers admettaient la théorie de la préexistence des germes, mais Lémery affirmait qu'une cause accidentelle peut donner naissance à un monstre ; tandis que pour Winslow et Duvernay dans la majorité des cas, la monstruosité est originelle et préexistante.

Malpighi, pour sa part, contribua à consolider la théorie de la préexistence des germes, en annonçant qu'il avait vu l'embryon de poulet dans la cicatricule féconde d'un œuf non soumis à l'incubation. Malpighi n'avait pas remarqué que, faisant ses recherches en plein été et par une très grande chaleur, l'embryon avait commencé à se développer spontanément. Malebranche et Cuvier se rallièrent, eux aussi, à cette théorie.

Béclard (3) admettait la destruction des éléments anatomiques par l'hydropisie.

1. Aramatori. *Epistola de generatione plantarum*, 1625.

2. Swammerdam. *Miraculum naturae siveuteri muliebris fabrica*, 1672.

3. Béclard. *Bulletin de la Faculté*, 1817.

PATHOGÉNIE DE L'HÉMIMÉLIE PAR ARRÊT DE DÉVELOPPEMENT

Théorie de l'arrêt de développement par compression. M. Dareste (1) par ses expériences a prouvé : 1° que l'amnios arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique; 2° que cette compression s'exerce lorsque l'embryon n'est encore constitué que par des cellules à peine différenciées; 3° que cette compression, lorsqu'elle s'exerce sur les membres, détermine trois sortes d'effets, tantôt isolés et tantôt associés, des arrêts de développement, des déviations et des soudures.

Si la pression agit lorsque le membre a déjà commencé sa segmentation, certaines parties seulement sont alors frappées d'arrêt de développement, pendant que les autres continuent à évoluer. L'hémimélie résultera de la compression des derniers segments des membres, main ou pied.

On a quelquefois expliqué l'ectromélie par l'amputation

1. 1891 Dareste. *Recherches sur la production artificielle des monstruosités*, Paris, page 418.

spontanée des membres dans l'intérieur de la matrice, amputation qui résulterait d'une constriction exercée par le cordon ombilical ou par des brides amniotiques circulaires. Ces faits d'amputation spontanée sont incontestables. Il est même possible, que le moignon du membre spontanément amputé, comme Montgomery (1) et Simpson l'ont constaté depuis longtemps, régénère partiellement la partie amputée et produise à son extrémité des appendices comparables aux doigts. Toutefois cette explication, valable évidemment pour certains cas d'hémimélie, ne peut cependant s'appliquer à tous, surtout lorsque la monstruosité atteint deux ou plusieurs membres.

M. Dareste ajoute : « Il faudrait un concours bien étrange de faits accidentels pour que deux ou plusieurs membres pussent être amputés simultanément. J'ai observé un embryon de poule dont les deux membres postérieurs étaient affectés d'hémimélie, et ne présentaient aucune trace de brides amniotiques ayant pu produire des amputations ».

Si dans certains cas l'ectromélie existe seule, elle est souvent associée à d'autres malformations ; il faut alors rattacher son origine à une cause générale qui aurait exercé son action sur une partie plus ou moins considérable de l'embryon.

Pour M. Dareste cette cause est évidemment une compression exercée sur l'amnios arrêté dans son développement, car ses expériences lui ont permis de constater un certain nombre de cas de ce genre. De plus il a constaté

1. 1832 Montgomery. *Journal of médical Science*. Dublin.

chez les ectromèles des déviations des membres, dont l'origine mécanique est tout à fait évidente.

En nous appuyant sur les résultats obtenus par les différents expérimentateurs dans ces dernières années, nous sommes amené à penser que l'ectromélie peut être produite non seulement par une cause mécanique, comme l'a prouvé M. Dareste, mais encore peut résulter d'actions chimiques et toxiques ; n'a-t-on pas vu dans les différentes expériences que nous avons signalées, ces agents intervenir d'une façon évidente ?

Cependant bien que M. Dareste pense que les amputations congénitales doivent porter rarement sur plusieurs membres à la fois, de nombreuses observations paraissent infirmer cette manière de voir, nous avons eu sous les yeux à l'hôpital des Enfants Malades, un enfant de trois semaines dont les deux jambes avaient été amputées, pendant la vie intra-utérine, un peu au-dessus des malléoles, les plaies n'étaient pas cicatrisées.

La seconde raison que donne M. Dareste, a plus de valeur, il n'y a pas de brides amniotiques, pas de cordon, il est donc bien probable que l'on se trouve en présence d'un cas d'hémimélie double, par arrêt de développement.

Théorie nerveuse. — La coïncidence entre certains cas d'ectromélie et une altération des filets nerveux, une atrophie des renflements de la moelle épinière est un fait. Depuis longtemps Serres (1), Tiedmann (2), Gurlt (3),

1. Serres. *Anatomie comparée du cerveau dans les quatre classes des animaux vertébrés.* (1824-1826) page 106.

2. Tiedmannn. *Zeitschrift fur physiologie*, 1829.

3. Gurlt. *Lehrbuch der Pathol. Ana. der Haus-Saugethiere*, 1832.

ont signalé cette atrophie, plus récemment Troisier (1), Davida Léo (2), Edinger (3).

Broca (4) a constaté sur le cerveau d'un homme atteint d'ectromélie bi-thoracique, une atrophie très prononcée sur chaque hémisphère. Cette atrophie portait sur la première circonvolution frontale et enfin au niveau du lobule ovalaire.

Larcher (5) fait remarquer que la section d'un nerf d'un membre, est généralement suivie d'atrophie de la région de la moelle qui leur donne origine, il demande où est la cause, où est l'effet, si la lésion médullaire, dans le cas d'ectromélie est consécutive à l'anomalie des membres ou si l'avortement des membres est subordonné à l'agénésie ou à une modification des cellules de la moelle pendant la durée de la vie fœtale.

Voici les raisons que M. Gasne (6) donne en faveur de la théorie nerveuse :

« La moelle chez les enfants est loin d'être à l'abri des processus morbides qui l'altèrent et qui la modifient, il résulte des recherches personnelles que nous avons faites,

1. Troisier. *Note sur l'état de la moelle dans un cas d'hémimélie uni-thoracique.* (Archives de physiologie normale et pathologique). 1882.

2. Davida Léo, *Wirchow's archives,* tome 88, page 99. Berlin 1882.

3. Edinger. *Wirchow's archives,* tome 89, page 46. Berlin, 1882.

4. Broca. *Revue d'anthropologie,* 1882.

5. Larcher. *Dictionnaire Dechambre* (art. Ectroméliens).

6. Gasne. *Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique.* (Nouvelle iconographie de la Salpétrière. 1897 n° 1, page 31).

que, chez les fœtus et, en particulier, chez les fœtus issus de parents syphilitiques, les lésions de la moelle ne sont pas rares; la syphilis héréditaire agit, avant la naissance comme fait la syphilis acquise chez les adultes et voilà pourquoi nous avons insisté dans notre observation sur les antécédents spécifiques que présente le père du jeune malade, pourquoi nous faisons remarquer que sa syphilis, est une syphilis nerveuse et qu'elle était en pleine période d'acuité au moment de la conception.

« Enfin nous appelons l'attention sur ce fait que la syphilis est coutumière de ces malformations, les exemples en abondent : spina bifida, division de la voûte palatine, etc.. »

Que la syphilis ait joué un rôle important dans la production du cas d'héminélie rapporté par M. Gasne, nous sommes tout disposé à l'admettre et nous en reparlerons, lorsque nous nous occuperons des influences pathologiques des ascendants sur la production des monstres; mais nous ajouterons que la lésion n'a pas porté primitivement sur les centres nerveux; nous ne saurions mieux le prouver qu'en citant l'opinion de M. Dareste (1) :

« Peut-on admettre que ces atrophies partielles du cerveau et de la moelle épinière seraient la cause de l'ectromélie ? Pour ma part, j'ai la conviction que ces atrophies sont la conséquence et non la cause de la monstruosité. La formation du système nerveux, comme celle du système vasculaire est sous la dépendance des organes

1. Dareste. *Recherches sur la production artificielle des monstruosités*, 1891, page 547.

auxquels ils apportent l'innervation et le sang. Si les organes se forment d'une manière incomplète, s'ils sont lus ou moins arrêtés dans leur développement, ces modifications de l'évolution retentissent, si l'on peut parler ainsi, dans le système nerveux lui-même.

« Cette dépendance où se trouve le système nerveux, des organes auxquels il apporte l'innervation, est d'ailleurs bien prouvée par les faits d'atrophie partielle des centres nerveux, qui se produisent consécutivement aux sections des nerfs et aux amputations. »

M. Troisier, dans son cas, n'a trouvé aucune lèsion organique de la moelle, l'atrophie consistait en une diminution du nombre des cellules nerveuses. D'après M. Troisier : « Un seul mécanisme peut en rendre compte, c'est l'agénésie des éléments nerveux, liée intimement, et probablement consécutive à l'arrêt de développement du membre, à moins qu'elle ne soit sous la dépendance même de la cause de la monstruosité ».

Les recherches de Vulpian (1) sur les altèrations des centres nerveux consécutives à la section des nerfs des membres, doit nous conduire à admettre qu'ici la malformation est primitive, l'atrophie des centres nerveux secondaire.

Théorie de M. Varynski (2). — Pour cet auteur, ce

1. Vulpian. *Archives de physiologie normale et pathologique*, — 1868 — (page 443).

2. Hermann Fol et Varynski. *Recherches expérimentales sur la cause de quelques monstruosités simples.* (Recueil zoologique suisse, tome I, n° 1, 7 novembre 1883.

serait dans la majorité des cas la compression de la membrane vitelline, ou celle de la coquille, qui interviendrait dans l'arrêt de développement que l'on observe sur les œufs de poule soumis à l'expérimentation.

Théorie de M. Jules Guérin (1). — M. Guérin attribue une action prépondérante au système nerveux, il dit : « Le système nerveux, troublé, altéré par la maladie, imprime à la genèse des organes un trouble qui se traduit par trois ordres d'effets également évidents : il pervertit, il arrête ou empêche toute action formatrice ».

M. Guérin admet en outre, que le système musculaire lorsqu'il est formé, peut intervenir sous l'influence de l'excitation morbide que lui enlève le système nerveux, pour produire des déformations dans les organes déjà formés.

M. Dareste s'est élevé contre ces deux dernières théories, et pour les combattre, il s'appuie sur ses propres expériences.

Intervention de l'imagination de la mère. — Bien que l'on puisse admettre que des causes morales agissent, par retentissement sur la circulation utéro-placentaire et puissent produire des malformations, il faut cependant remarquer qu'elles sont en général invoquées à *posteriori;* ou bien on les rattache à une époque de la grossesse à laquelle elles ne peuvent plus avoir aucune influence sur le développement du fœtus.

Causes diverses. — Les malformations simples des

1. J. Guérin. Réponse à une lettre de M. Joly, *Gazette Médicale*, 1866 (page 471).

membres ne sont pas héréditaires dans la généralité des cas, un hémimèle procréera des êtres bien conformés.

Les influences pathologiques sont incontestables, si l'on recherche avec soin dans les antécédents du père et de la mère, on trouvera bien souvent la syphilis, l'alcoolisme, es intoxications diverses.

La méthode expérimentale n'a-t-elle pas montré que les toxines, l'alcool étaient susceptibles de produire sur l'embryon des arrêts de développement ?

L'influence de divers agents sur le développement cellulaire, explique bien comment peuvent se produire les malformations.

Il est tout naturel d'admettre que sous l'influence de causes diverses venues du dehors, ou provenant des procréateurs, l'activité cellulaire de l'embryon pourra s'accroître, diminuer ou se modifier suivant la nature de ces causes; il se produira tantôt des anomalies par excès, tantôt des anomalies par défaut ou de véritables déviations

Des expériences faites sur les œufs ont montré que certains organes peuvent subir un accroissement exagéré tandis que pour d'autres, l'évolution est considérablement ralentie c'est ce que montre bien M. Rabaud (1) dans sa thèse de doctorat ès-sciences.

On a invoqué les mariages consanguins, mais nous n'en avons pas retrouvé un seul cas dans les diverses observations que nous avons eues sous les yeux.

1. Rabaud. *Thèse de doctorat ès-sciences.* Paris 1898. *Essai de Tératologie, Embryologie de poulet omphalocéphales.*

PATHOGÉNIE DE L'HÉMIMÉLIE PAR AMPUTATION CONGÉNITALE

Chaussier et ses prédécesseurs attribuaient les mutilations à des gangrènes spontanées. Cette théorie ne peut plus être admise, car on a reconnu généralement l'intégrité, non seulement du moignon, mais encore de la partie amputée.

Brides amniotiques. — C'est à Montgomery (1) que revient le mérite d'avoir signalé, le premier, la cause la plus fréquente des amputations spontanées.

Le mécanisme de ces amputations d'après Montgomery (2) est le suivant :

1° Inflammation des membranes de l'œuf amenant un épanchement de lymphe plastique.

2° Organisation de cette lymphe et production de brides comme cela se voit dans certains cas d'inflammation de la plèvre et du péritoine.

3° Emprisonnement d'une partie fœtale, sous l'influence

1. Montgomery, *Journal of medical science* (Mars et Septembre) 1832.

2. Zagorski. Amputation spontanée (*Mémoires de l'Académie des sciences de Saint-Pétersbourg*), 833.

d'un mouvement, par accolement de la bride autour de la partie.

4° Section produite par l'accroissement progressif de la partie fœtale s'étranglant au fur et à mesure par le faît de son développement et par la rétraction de la fausse membrane.

5° Il en résulte que les vaisseaux de plus en plus comprimés l'oblitèrent. L'os mal nourri devient friable et se sépare finalement sous l'influence d'un léger mouvement.

Une observation de Zagorski est bientôt venue confirmer cette manière de voir.

Sur un fœtus de 5 mois, affecté d'encéphalocèle et de déformation du thorax on trouva la jambe droite amputée ; la cuisse se terminait en un moignon arrondi et parfaitement cicatrisé, d'où partait une bride membraneuse, très résistante malgré son petit volume, laquelle venait s'enrouler autour de la jambe gauche, qu'elle serrait à la manière d'une ligature, produisant à ce niveau une dépression considérable. La partie du membre située au-dessus de la ligature était un peu tuméfiée. On trouva suspendu, vers le milieu de cette bride, un petit corps de forme oblongue, que l'on reconnut pour le pied droit, parfaitemeut conformé, avec ses cinq orteils, mais offrant seulement le volume d'un pied de fœtus de dix à douze semaines.

Notons, pour mémoire, seulement l'observation communiquée à Montgomery par Levert (1).

1. Montgomery. *The sings and symptoms of Pregnancy.* 2e édit. London, 1856, page 649.

Moreau (1), a montré à la société d'anatomie, un fœtus affecté de plusieurs amputations congénitales, dont le placenta à sa surface amniotique présentait des brides membraneuses.

Depuis, les observations ont été nombreuses, on retrouve ces observations consignées dans les thèses de Ladmiral (2), Osmont (3), Lhomme (4).

Fractures intra-utérines. — Le professeur Martin d'Iéna (5) attribue les amputations congénitales à une fracture intra-utérine produite par une cause extérieure.

Il est facile de renverser cette théorie ; il suffit de lire les observations qui ont été publiées ; dans celle de M. Martin d'Iéna seule, on peut invoquer le traumatisme et il n'est pas certain que le traumatisme seul ait agi dans ce cas dont on lira plus loin l'observation.

Amputation spontanée produite par le cordon. — Le cordon en général produit des sections incomplètes. Montgomery (6), Swabe (7), Buchanan (8) en rapportent des cas.

1. Moreau. *Bulletin de la société anatomique*, 1847, page 395.

2. Ladmiral. Sur un cas d'amputation congénitale. Thèse de Paris, 1883.

3. Osmont. Contribution à l'étude des amputations congénitales. Thèse de Paris, 1892.

4. Lhomme. *Recherches sur les amputations congénitales.* Thèse de Paris, 1893.

5. Martin d'Iéna. *Gazette hebdomadaire*, 1838, page 384.

6. Montgomery. *Journal of médical science*, 1832 (mars et septembre).

7. Swabe. *Siebold's journal*, 1838.

8. Buchanan. *American Journal of medical science ;* août 1839.

Hillairet (1) rapporte le cas d'un fœtus de trois mois qui avait été complètement décapité par le cordon.

Amputation congénitale suivie de la régénération des tissus. — Il peut arriver qu'après une amputation congénitale, on observe à l'extrémité du moignon des tubercules cutanés, des appendices digitiformes plus ou moins bien développés.

D'après M. Duplay (2), la présence de cicatrice indique une amputation spontanée, tandis que l'existence de petits moignons indique un arrêt de développement.

Simpson (3) assimile le fœtus à un animal d'ordre inférieur, chez lequel un membre amputé peut repousser.

M. Mathias-Duval (4) a exposé cette théorie de la manière suivante :

« Lorsqu'on ampute un membre à un triton ou à une salamandre, ce membre repousse ; ce fait est général chez les animaux à sang froid ; le même fait se produit sur l'embryon humain après une amputation congénitale, c'est que, la physiologie tend de plus en plus à le démontrer l'embryon humain est assimilable à un animal à sang-froid, et, par animal à sang-froid, il faut entendre celui dont la température est susceptible de subir un fort abaissement sans entraîner la mort. Ainsi, par exemple, sur un embryon humain abandonné dans une cuvette depuis en-

1. Hillairet. *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 1857, page 218.

2. Duplay. *Dictionnaire Dechambre*, (art. amputations congénitales).

3. Simpson. *Montly journal*, (1841).

4. Mathias-Duval. *Bulletins de la société d'antropologie.*

viron huit heures, on a vu le cœur battre ; l'embryon du poulet, dont la température normale est de 40 degrés, peut, de même, expérimentalement, subir une température très abaissée sans cesser de vivre. Il n'y a donc rien de surprenant à ce que des embryons présentent des phénomènes analogues à ceux des animaux à sang-froid, et que des bourgeons puissent repousser sur leurs membres amputés.

Si l'amputation a lieu sur un embryon déjà avancé dans son développement, il est probable qu'alors il ne peut plus y avoir bourgeonnement. »

Voici l'opinion de M. Hervé (1), au sujet d'un cas d'hémimélie :

« Chez le jeune enfant en question, l'avant-bras, raccourci présentait à sa face antérieure une inflexion concave qui se marque sur les téguments par un sillon transversal permanent, est terminé par un moignon, où l'on retrouve une apparence de main.

« Quelques ossicules peuvent être sentis dans ce moignon.

« Le moignon est surmonté de cinq petites saillies verruqueuses et molles. Le reste du corps est bien conformé.

« Il est manifeste que le membre s'est partiellement atrophié, par suite d'un obstacle quelconque à son accroissement régulier, obstacle d'origine congénitale ; mais on ne saurait rattacher la monstruosité qui en a été la conséquence à un arrêt de développement. C'est une difformité congénitale, ce n'est pas une malformation

1. Hervé. *Bulletins de la société d'Anthropologie*, 1886, page 752.

ayant maintenu le membre à l'un des stades de son évolution embryonnaire, il suffit de se rappeler comment se fait le développement des membres : à savoir, de leur extrémité à leur attache, les segments suivant, dans leur apparition l'ordre décroissant de leur distance au tronc. Il en résulte, que s'il y a arrêt de développement, ce qui manquera ce sera la racine du membre, dont la partie terminale, se trouvera au contraire plus ou moins complète. On aura affaire alors aux catégories tératologiques décrites sous les noms d'ectromélie et de phocomélie, monstruosités qui ont été rangées à tort à côté de l'hémimélie.

« Celle-ci résulte de conditions précisément inverses. Un membre hémimèle, possède ses segments radicaux qui y sont bien développés ; ce sont les segments terminaux qui manquent ou sont imparfaits. L'atrophie, suivant qu'elle est poussée plus ou moins loin, donne lieu, d'ailleurs à des variétés nombreuses.

« Les causes sont encore ignorées. On pourrait penser à des constrictions soit par des brides amniotiques, soit par le cordon, d'où un obstacle à la circulation sanguine dans une partie du membre. C'est par ce même mécanisme que se produisent, on le sait, les amputations congénitales. Le sillon plus haut signalé à la surface de l'avant bras, porterait à admettre ici l'action d'une telle cause. »

Pour MM. Brun et Chaillous (1) que l'on admette l'hypothèse d'une amputation congénitale avec bourgeonnement consécutif à la cicatrisation, dans les cas où l'appen-

1. Brun et Chaillous. *Presse Médicale*, 1896, page 413.

dice terminal n'est représenté que par des bourgeons informes et purement cutanés, rien de plus naturel. Mais peut-on soutenir la même opinion en présence d'organes aussi différenciés que ceux qui existent dans leur cas? La question leur paraît tout au moins douteuse et mérite d'être posée.

RADIOGRAPHIE

Comme les monstruosités que nous étudions, s'observent en général sur des êtres vivants, nous avons pensé que la radiographie pourrait donner des indications utiles sur la conformation du squelette, et pourrait dans certains cas aider à différencier les différentes espèces qui au simple examen ne présentent pas des caractères bien nets.

C'est ainsi qu'un des deux enfants dont nous rapportons plus loin les observations a pu être rangé dans la classe des ectrodactyles; nous avons pu constater en effet que les deux doigts qui terminent le membre supérieur gauche possèdent toutes leurs phalanges; il y a seulement absence des trois derniers doigts et de la portion du métacarpe et du carpe correspondant.

La radiographie du membre supérieur gauche du jeune P..., nous a permis de tirer les conclusions qui vont suivre.

1° Le moignon de main ne renferme aucune trace de squelette.

2° Le radius est beaucoup plus court que le cubitus, ce que nous avons constaté au palper.

3° Le radius présente une épiphyse très incomplète à sa partie inférieure.

4° L'épiphyse inférieure du cubitus est normale.

5° Les deux os de l'avant-bras ne sont pas déformés, mais sont plus courts et plus grêles que sur le bras normal.

Il nous semble rationnel d'admettre qu'il y a eu dans ce cas un arrêt de développement.

On pourrait invoquer en faveur d'une amputation congénitale, cet argument : le carpe s'articule surtout avec le radius, une amputation qui aurait porté sur cet os seul aurait enlevé du même coup la main, le moignon qui remplace cette main se serait produit par une régénération des tissus, suivant le mode indiqué par M. Mathias-Duval. Il faudrait en outre admettre que cette amputation a été suivie d'un arrêt de développement qui porte sur tout l'avant-bras.

N'est-il pas plus simple d'admettre, que les segments terminaux du membre se sont d'abord formés, on en trouve des reliquats sur le moignon, mais que sous l'influence de causes qui nous échappent, ces segments terminaux se sont arrêtés dans leur évolution, ou même ont pu subir une régression, celà s'est vu sur des embryons de poulets, tandis que les segments centraux du membre continuaient leur évolution.

Nous ferons remarquer en outre, que d'autres arrêts de développement existent d'une façon bien nette chez cet enfant, ces arrêts portant eux aussi sur les extrémités terminales, main droite, pied droit.

Nous avons recherché vainement la trace de sillon et de cicatrice, que l'on observe dans la plupart des cas d'amputations congénitales.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN HISTOLOGIQUE DU MOIGNON DANS UN CAS D'AMPUTATION CONGÉNITALE (1).

Etat du moignon. — La partie osseuse qui avait été sectionnée était très amincie. Elle était recouverte d'une calotte fibreuse qui servait d'insertion aux tendons des muscles.

La peau avait une structure normale sur toute la surface du moignon. Normaux également étaient le derme, l'épiderme et le système vasculaire.

A l'extrémité du moignon l'épiderme avait conservé son épaisseur normale mais les papilles allaient en diminuant de volume, au fur et à mesure que l'on se rapprochait de l'axe du moignon où elles disparaissaient. A ce niveau existait un épaississement du derme formé par des trousseaux fibreux entre lesquels cheminaient des vaisseaux sanguins plus étroits et plus rares que dans les autres parties de la peau. Les glandes presque totalement disparues par place étaient plus grêles qu'à l'état normal.

1. Bar. Note sur un cas d'amputation congénitale. (*Annales de gynécologie*, 1882).

Au-dessus du sillon. — Aucune a tération de la peau, au voisinage du sillon l'os présente une raréfaction du tissu osseux et un épaississement du périoste.

Sillon. — Sur le versant supérieur au fur et à mesure que l'os gagne le fond, les papilles se déforment, et les vaisseaux présentent une largeur plus grande que normalement.

Le derme dont les parties fibreuses augmentent de plus en plus s'épaissit. Au fond du sillon il est très épais. Il semble former plusieurs couches entre lesquelles existe un amas noir de nature indéterminée.

Le derme ne présente plus ni papilles ni glandes. Il forme une masse de tissu fibreux qui se continue sans ligne de démarcation avec le périoste. Au niveau des gaînes tendineuses, tous les tissus sont transformés en un bloc de tissu fibreux qui va de l'épiderme à l'os et qui présente tous les caractères histologiques de l'ostéite chronique.

Sur le versant inférieur, l'épiderme est très épais. Les vaisseaux des papilles sont disposés comme dans les tissus normaux. Les glandes sont atrophiées et le derme épaissi présente une augmentation de tissu fibreux.

Au dessous du sillon. — L'épiderme est normal, mais le derme ne présente plus de papilles et seulement quelques rares vaisseaux sanguins. Les glandes sudoripares sont en petit nombre et le derme qui a une structure fibreuse très accusée, vient se continuer insensiblement avec le périoste osseux. Les vaisseaux lymphatiques sont ectasiés. En somme, il existe une dermite fibreuse hypertrophique.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'hémimélie est en général facile ; dans certains cas cependant où l'on trouve des appendices digitiformes, on pourra hésiter entre l'hémimélie et l'ectrodactylie ; la radiographie nous a permis dans un cas de ce genre de trancher le diagnostic.

En général, l'individu qui se présente à notre examen, déclare que sa malformation est congénitale. Dans ces dernières années, on avait pensé que la sclérodermie et l'aïnhum pouvaient amener ces déformations, il résulte des discussions, des travaux parus, qu'il ne peut jamais résulter de cas d'hémimélie de ces deux dernières affections. La marche et la forme de ces maladies ne peut prêter à confusion.

Ce qui nous occupera surtout dans la question du diagnostic, ce sera de différencier l'hémimélie proprement dite de celle qui résulte d'une amputation congénitale.

Des cas resteront douteux, et il ne sera pas toujours possible d'affirmer si l'on a affaire à un arrêt de développement ou à une amputation spontanée.

Les différentes observations que nous avons pu recueil-

lir, nous ont permis de tirer quelques conclusions relatives à cette question.

Il y a lieu de penser à un arrêt de développement.

1° Dans le cas de Troisier et dans le nôtre, l'avant-bras étant beaucoup plus court que celui du côté sain, le radius ou le cubitus étant pourvus à leur extrémité inférieure de leur épiphyse ;

2° Lorsque dans le moignon, on trouve des éléments aussi complexes que ceux observés dans le cas de MM. Brun et Chaillous ;

3° Quand on trouve, comme dans notre cas, des arrêts de développement bien nets portant sur les extrémités des autres membres, et qu'il n'y a aucune trace de sillon permettant d'expliquer cette atrophie par une gêne dans l'apport du sang ;

4° Enfin si, comme dans le cas de M. Commandeur, on trouve à l'autopsie, l'absence de certains muscles, dont on ne pourrait guère expliquer la disparition par une amputation spontanée.

L'amputation congénitale est certaine.

1° Lorsque on a retrouvé la partie amputée dans le délivre, au moment de l'accouchement ;

2° Quand la cicatrisation n'est pas complète, ou lorsque cette cicatrisation a laissé des marques bien évidentes ;

3° Lorsque la section du membre est bien nette, ou que le moignon est conique, semblable à celui qui résulte d'une amputation mal faite.

Il y a lieu de supposer qu'il y a eu amputation congénitale, avec repousse d'un moignon.

1° Si l'on trouve sur le membre ou sur toute autre partie du corps des traces de sillons, si ces sillons existent depuis la naissance ;

2° Si l'on trouve des traces bien évidentes de cicatrisation ;

3° Si la radiographie révèle une section bien nette des os.

D'après M. Duplay (1), la forme conique du moignon est plus accusée si l'amputation est produite par le cordon, que si elle résulte de brides fibreuses.

L'existence de brides fibreuses, se traduit en général par des sillons, qui peuvent exister sur toutes les parties du fœtus.

1. Duplay. *Dictionnaire encyclopédique* (art. amputations congénitales), 1870.

PRONOSTIC. TRAITEMENT

I. — *Influence sur la grossesse.* — Dans la plupart des cas la grossesse est normale, l'accouchement a lieu à terme.

II. — *Influence sur l'accouchement.* — Lorsque l'hémimélie n'est accompagnée d'aucun autre vice de conformation grave, l'accouchement se fait bien en général. Des malformations importantes, anancéphalie, hydrocéphalie, etc., donnent lieu à des présentations vicieuses, à des cas de distocie.

Dans le cas d'amputation congénitale, l'existence de brides unissant le fœtus à l'amnios ou au placenta peuvent être la cause d'accouchements laborieux.

III. — *Pronostic pour l'enfant.* — Ce vice de conformation n'est pas un danger pour l'enfant, mais il est irréparable.

Traitement. — Dans certains cas comme dans celui de MM. Brun et Chaillous, il y a avantage à supprimer un moignon inutile, afin de permettre la pose d'un appareil prothétique. Dans un autre cas on s'est servi d'un moi-

gnon, animé de mouvements volontaires, pour actionner un appareil prothètique (1).

Lorsque des sillons compromettent la vitalité de la partie du membre placée au-dessous, il y a lieu de faire des débridements.

2. Dron. Un cas d'hémimélie bi-thoracique. *Lyon médical*, 1883.

DE L'ECTRODACTYLIE

Chez les ectrodactyles, ce sont les doigts ou les orteils qui font plus ou moins complètement défaut.

Bien que nous n'ayons pas l'intention d'étudier ce genre de malformation, il nous a paru intéressant de décrire le cas que nous avons observé.

La main gauche est représentée par deux doigts mal développés, par le métacarpe et le carpe correspondant.

Nous avions cru à première vue, à cause de la difformité des parties existantes, que nous avions affaire à un cas qui se rapprochait plutôt de l'hémimélie.

Grâce à la radiographie, nous avons pu constater que les deux doigts bien qu'ils soient atrophiés, présentent tous leurs éléments.

Ces cas ne sont pas absolument rares : M. de Guermonprez (1) en a signalé un cas, d'autres sont décrits par M. le Docteur Fort (2) dans sa thèse d'agrégation, par M. Druillet (3).

1. De Guermonprez, *Bulletins et mémoires de la Société de chirurgie*, 1884 page 721.

2. Fort. *Difformités congénitales et acquises des doigts*, Thèse d'agrégation, 1869,

3. Druillet. *Ectrodactylie*, thèse de Paris, 1885.

M. Dareste explique ces malformations par un arrêt de développement dû à la compression de l'amnios.

Observation I (personnelle).

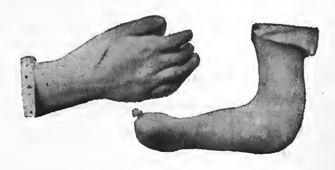
Hémimélie du membre thoracique gauche.

Le 30 juin 1897, on nous a présenté le jeune P..., âgé de 4 ans et demi, il est atteint de différentes malformations congénitales.

Membre supérieur gauche. — Le bras est bien conformé identique à celui du côté opposé, l'avant-bras est plus court que celui du côté droit, plus grêle surtout à sa partie inférieure.

L'articulation du coude paraît normale, la circonférence du membre à ce niveau est un peu diminuée par rapport à celle du côté sain.

Le radius et le cubitus existent. Tous les mouvements de 'avant-bras : flexion, extension, pronation, supination sont possibles dans toute leur étendue.



L'artère radiale occupe sa place habituelle.

Le cubitus descend plus bas que le radius.

La main est représentée par un moignon informe, présentant, à sa partie inférieure, un petit appendice digitiforme aminci à sa base, renflé à sa partie terminale et pourvu d'un ongle. Ce

doigt rudimentaire mesure un centim. de longueur ; il semble correspondre au pouce, il est extrêmement mobile, ses divers modes de sensibilité cutanée sont normaux, il ne peut être animé d'aucun mouvement volontaire. En ligne droite avec ce pouce et à la partie inférieure du moignon, on voit quatre petits nodules, très peu apparents et occupant la place des quatre autres doigts.

La superficie du moignon qui représente la main, est d'environ 9 centim. carrés, il donne au palper la même sensation qu'une éminence hypothénar d'un membre normal.

La partie supérieure du moignon est limitée par le pli radiocarpien bien dessiné.

Le moignon ne possède ni mouvement de flexion, ni d'extension et cependant ce membre rend de grands services à l'enfant qui s'habillle seul, joue, mais ne peut se servir d'un couteau à table.

Membre supérieur droit. — Le bras et l'avant-bras sont bien conformés.

Le carpe et le métacarpe semblent normaux, les malformations portent seulement sur les quatre doigts : médius, annulaire, petit doigt. L'extension de la première phalange sur le métacarpe s'effectue bien, mais les deux dernières restent un peu fléchies sur la première, faisant avec celle-ci ur angle de 150 à 160 degrés.

Les deux dernières phalanges de l'index et du médius sont atrophiées. Un lambeau cutané réunit ces deux doigts dans l'étendue de la moitié de la première phalange (syndactylie partielle).

L'auriculaire et l'annulaire présentent une courbure, dont la concavité est dirigée vers le bord radial de la main. *L'annulaire est plus grand que le médius.*

Membre inférieur gauche. — Normal.

Membre inférieur droit. — Le pied seul présente cette particularité, qu'il est atrophié d'une façon très notable.

Sur le gros orteil de chaque pied, à la partie supéro-externe de l'articulation des deux phalanges, on remarque un œil-deperdrix, la deuxième phalange est constamment fléchie sur la première.

Thorax. — Les deux dernières pièces du sternum sont enenfoncées, et en cet endroit on trouve une dépression très marquée de la cage thoracique.

L'enfant n'a pas de malformations du côté des os de la jambe, il a marché à un an, a toujours bien marché depuis.

Rien du côté des dents.

Il était atteint à sa naissance d'une hernie inguinale double qui a complètement disparue ; il a porté un bandage pendant 4 ans. Les testicules sont dans les bourses.

L'enfant a eu la rougeole il y a quelques mois, actuellement il se porte bien.

Il se montre assez intelligent, très affecté de son infirmité, il cherche à la dissimuler.

Nous avons cherché dans les antécédents. nous n'avons trouvé aucun autre cas de malformation.

Le père et la mère se portent bien ne sont pas consanguins.

Voici d'ailleurs, tous les renseignements qui nous ont été donnés par la grand'mère maternelle de l'enfant.

Cette femme est l'aînée de trois enfants, dont deux sont morts en bas âge de méningite ; son père vit encore, il a 86 ans, sa mère est morte à 66 ans.

Le père de l'enfant dit avoir été réformé pour eczéma chronique généralisé, il n'avoue pas de syphilis.

Cet homme qui exerce la profession de cabaretier est alcoolique. De son côté aucune malformation. Sa famille est considérable.

Mme P..., la mère de l'enfant, est accouché huit fois, deux seulement des enfants ont survécu, les autres sont morts en bas âge, les accouchements ont toujours eu lieu à terme, et n'ont rien présenté de particulier aucun des nouveau-nés n'avait de malformation.

Un garçon mort de convulsions à trois mois et demi, un garçon mort en nourrice à huit jours, une fille morte de convulsions à quatre mois et demi, une fille morte d'angine à quatre ans, l'enfant atteint d'hémimélie, une fille morte à sept jours en nourrice, une fille morte à dix-sept jours, une fille bien portante âgée de deux ans et demi.

Mme P... attribue la difformité de son enfant à l'impression pénible qu'elle a ressentie, au début de sa grossesse, à la vue d'une main mutilée.

Mensurations.

	Membre sup. droit	Membre sup. gauche
De l'apophyse coracoïde à l'olécrâne . .	21 cent.	21 cent.
De l'épicondyle à l'extrémité inférieure du radius.	18 —	12 —
De l'épitrochlée à l'extrémité inférieure du cubitus	17 —	13 —
Circonférence du membre au pli du coude.	15 —	14 —
Circonférence au pli radio-carpien . . .	11 —	9 —

Du pli radio-carpien à l'extrémité inférieure du moignon 5 cent.

Main droite.

Index	1re phalange	3 c.
	2e —	1
	3e —	1
	Long. totale	5

Médius	1re phalange	3 c.
	2e —	1 c. 1/2
	3e —	1 c.
	Long. totale	5 c. 1/2

Auriculaire	1re phalange	2 c.	Annulaire	1re phalange	3 c.
	2 —	1 c.		2e —	2 c.
	3e —	1 c.1/2		3e —	1 c.
	Long. totale	4 c.1/2		Long. totale	6 c.

	Pied gauche	Pied droit
Gros orteil. . . .	5 cent.	4 cent.
2e orteil	4 —	3 —

Les autres orteils du pied droit sont atrophiés dans les mêmes proportions. Cette atrophie porte sur toutes les parties du pied

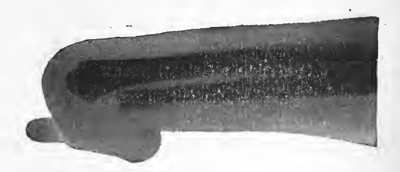
Radiographie. — La radiographie nous a donné des renseignements bien nets sur la conformation du squelette de la partie malformée.

Le cubitus et le radius existent, ils sont diminués de longueur et de volume.

Le cubitus est terminé à sa partie inférieure par un renflement, c'est son épiphyse qui semble n rmale.

Le radius se termine plus haut que le cubitus et son extrémité inférieure ne présente pas d'épyphise.

Le moignon de main et l'appendice digitiforme qui le termine, ne renferment aucune trace de tissu osseux.



Observation 2 (personnelle.)

Ectrodactylie du membre supérieur gauche.

H. G.., est né le 17 janvier 1893, il est donc âgé de 5 ans, cet enfant présente à sa naissance une malformation qui porte sur la main gauche.

Membre supérieur gauche. — Le bras est bien conformé cependant il est impossible de sentir la saillie de l'épicondyle, la masse des muscles épicondyliens est aussi considérable que du côté sain. A la place de l'épicondyle, on trouve la tête du radius, qui est plus volumineuse et se déplace au milieu des muscles.



L'avant-bras est un peu plus court que celui du côté opposé, on trouve une incurvation annormale du radius et du cubitus.

La main est représentée par une faible partie du carpe et du métacarpe, deux métacarpiens seulement sont perceptibles.

Les doigts se réduisent à deux, le pouce et l'index et ils sont incomplètement développés.

Tous les mouvements de ces deux doigts sont conservés, de même que ceux du poignet. Les mouvements de l'avant-bras sur le bras, flexion et extension, sont possibles dans toute leur étendue. La supination seule ne se fait pas complètement.

La première phalange du pouce est reliée à celle de l'index dans la plus grande partie de son étendue par un repli cutané. (Syndactylie partielle).

Malgré cette difformité, l'enfant peut se servir de ses deux doigts pour s'aider dans ses jeux ou dans les diverses obligations de la vie.

Il est atteint en outre d'un prolapsus du rectum, qui semble le gêner beaucoup plus que la malformation du membre.

Toutes les autres parties sont bien constituées. Pas de malformations des dents ; le front est saillant, l'enfant a eu à diverses reprises des maux d'oreilles ; il a eu la gourme et le carreau. Actuellement il est en bonne santé.

C'est un enfant naturel, nous n'avons pu obtenir aucun renseignement sur le père.

Sa mère est originaire du même pays que Madame P... mère de l'enfant qui fait le sujet de notre première observation.

Bien que ces deux femmes n'aient aucun lien de parenté, il semble résulter de notre enquête qu'elles pourraient avoir la même origine paternelle. Ce fait nous a paru intéressant à noter.

Mme G... mère de l'enfant, se porte bien, elle est l'aînée de douze enfants; dans sa famille, aucune malformation.

Elle a eu trois enfants de pères différents, deux se portent bien et n'ont aucune malformation.

L'enfant a une intelligence plutôt au-dessous de la moyenne.

Mensurations.

	Membre supérieur droit	Membre sup. gauche
De l'apophyse coracoïde à l'olécrâne.	15 cent.	15 cent.
De l'épitrochlée à l'extrémité inférieure du cubitus........................	13 »	10 » 1/2
Du pli du coude au pli radio-carpien.	13 »	11 »
Du pli radio-carpien à l'extrémité de l'index............................	11 »	8 »
Circonférence au pli du coude........	15 »	15 »
Circonférence au pli radio-carpien...	11 »	9 » 1/2

Main droite.

Pouce	1re phalange.............	3 centim.		
	2e —	1	»	
	Longueur totale.........	4	»	
Index	1re phalange.............	3 centim.		
	2e —	1	»	1/2
	3e —	1	»	
	Longueur totale.........	5	»	1/2

Main gauche.

Pouce	1re phalange.............	2 centim.		
	2e —	1	»	
	Longueur totale..........	3	»	
Index	1re phalange.............	2 centim.		1/2
	2e —			1/2
	3e —	1	»	1/2
	Longueur totale..........	4	»	1/2

Les deux doigts sont atrophiés d'une façon notable.

La deuxième phalange de l'index est très peu développée. On ne rencontre aucun sillon ni aucune trace de cicatrice, il y a donc tout lieu de supposer que l'on a affaire à un arrêt de dé-

veloppement, l'incurvation et la diminution de longueur des os de l'avant-bras, semblent également le prouver.

Ce cas est intermédiaire entre l'ectrodactylie et l'hémimélie.

Radiographie. — Le radius et le cubitus sont normaux et identiques aux os de l'avant-bras du côté sain qui ont été radiographiés.

On ne remarque sur ces deux os qu'une déformation consistant en une courbure anormale, qu'il était facile de prévoir par la simple inspection du membre.



Immédiatement sous l'épiphyse du radius on voit un point d'ossification qui touche cette épiphyse.

A un demi-centimètre de l'extrémité inférieure du cubitus un second point d'ossification.

Le métacarpe est représenté par deux os plus incurvés

et beaucoup moins longs que les os correspondants de l'autre main.

Au pouce, les deux phalanges existent légèrement atrophiées et déformées.

A l'index, on trouve les trois phalanges avec les mêmes anomalies, la deuxième phalange est à l'état rudimentaire.

Cette diminution de longueur des différents os, ces courbures anormales sont en faveur d'un arrêt de développement résultant d'une compression.

Observation 3

(Ambroise Paré).

Œuvres. Edition Malgaine (1573).

L'an 1573 je vis à Paris, à la porte Saint-André des Arts un enfant âgé de 9 ans, natif de Parpeuille village de trois lieues près de Guise. Ce monstre n'avait que deux doigts à la main dextre, et le bras était assez bien formé jusqu'au coude, mais depuis le coude jusqu'aux deux doigts était tout difforme.

Il était sans jambes, toutefois lui sortait hors de la fesse dextre une figure incomplète d'un pied, apparence de quatre orteils. De l'autre fesse senestre, en sortait du milieu deux doigts ; l'undesquels ressemblait presque à la verge virile.

Ambroise Paré explique cette difformité par : « le défaut de semence virile ».

Observation 4

(Albrecht).

Acta physico-medica Academiæ. Cæsare curiosorum, 1740.

Au mois d'octobre de l'année dernière, vinrent en notre ville D. G... T..., citoyen d'Armstadt, sa femme et son jeune fils, âgé de 15 mois, dont les quatre membres étaient atteints de malformations.

Les bras et les cuisses existaient seuls, et se présentaient sous forme de moignons ; toutefois à l'extrémité de chacun d'eux existaient une ou deux petites excroissances, qui, pourvues de muscles et mobiles à volonté représentaient des doigts rudimentaires.

Les autres parties du corps étaient parfaitement conformées; seulement les testicules n'étaient pas descendus dans le scrotum.

La mère attribuait les difformités de son enfant, à l'effet produit sur son imagination par la vue de statues mutilées, qui se trouvaient dans un moulin d'Armstadt, où pendant sa grossesse, elle portait fréquemment du blé.

Aucune tare héréditaire ne pouvait être invoquée.

Observation 5

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire
Histoire des anomalies de l'organisation, 1832.

Une jeune fille que j'ai examinée il y a quelques années, était privée presque complètement des membres inférieurs, avait le

membre supérieur droit bien conformé et le gauche affecté d'hémimélie. Le bras de ce côté existait seul. Son volume était normal, et l'on sentait directement sous la peau un humérus terminé par deux condyles très-bien formés, quoique n'étant articulés avec une autre partie osseuse. Le membre se terminait sur un moignon hémisphérique, portant à sa partie inférieure un très petit lobule, de forme arrondie, qui paraissait être un doigt rudimentaire.

Observation 6

Même auteur.

Chez un enfant de deux ans, le bras droit était représenté par un moignon comparable à celui qui résulterait de l'amputation du bras au-dessous du coude.

Le bras gauche et l'un des membres inférieurs étaient aussi affectés d'hémimélie mais avec des conditions un peu diverses.

Observation 7

Martin d'Iéna.

Gazette hebdomadaire (1838).

J. O..., né de parents bien portants et bien constitués, présentait au moment de la naissance une absence du bras gauche ; l'accouchement s'était fait normalement.

Au dire du médecin appelé aussitôt, le moignon comprenait un peu plus que la moitié du bras, présentait à son extrémité inférieure, une plaie d'un rouge brun humide, mais ni saignante, ni suppurante,

L'os faisait un peu saillie au dehors, l'enfant était très bien portant du reste, la plaie fut pansée avec du cérat de saturne et se cicatrisa en peu de temps.

Examiné quatre mois après sa naissance, l'enfant était d'une force et d'un développement remarquables. Le moignon mesuré depuis l'acromion avait quatre pouces et un quart de longueur et présentait une cicatrice ovalaire en cul de poule, dont la partie centrale proéminente avait une teinte rouge, mais était complètement recouverte d'épiderme.

La portion retranchée du membre supérieur fut expulsée avec le délivre peu après l'accouchement. Elle comprend, près de trois quarts de pouce de l'extrémité inférieure de l'humérus, l'avant-bras et la main. La peau qui le recouvre est plissée, comme après une distension considérable et d'un brun noirâtre.

Les doigts présentent des ongles bien développés. Des incisions faites à diverses époques soit sur le bras, soit sur l'avant-bras, permettent de voir le tissu cellulaire sous-cutané infiltré de sang, épaissi et condensé ; rien de semblable ne s'observe à la paume de la main.

Il n'y a d'ailleurs aucune difformité dans le membre, qui paraît être un fœtus de huit à neuf mois.

Au niveau de la surface de section, la peau se porte circulairement vers le centre et se confond avec une substance dense homogène qui réunit les tissus sous-jacents. Au milieu de cette surface, l'humérus proémine d'environ une ligne et présente une surface dentelée.

La mère, paysanne de 33 ans, qui précédemment avait donné le jour à plusieurs enfants bien portants, raconte que huit semaines avant ses couches elle était tombée d'une échelle, que dans cette chute elle avait perdu connaissance et qu'elle ne savait pas si le ventre avait porté sur le sol.

Pendant les premiers jours qui suivirent cet accident, elle perdit du sang, puis de temps en temps de l'eau sanguinolente par le vagin.

Néanmoins les mouvements de l'enfant continuèrent à se faire sentir, et malgré les douleurs prolongées qu'elle ressentit depuis cette époque, son état général n'en souffrit point et l'accouchement se fit heureusement.

Observation 8

Blachez.

Bulletins de la société anatomique de Paris, (1856).

M. Blachez montre un enfant mâle de deux mois, mort dans le service de M. Giraldès, à l'hospice des Enfants trouvés, et qui présente des vices remarquables de conformation des membres.

Taille 48 centimètres, les membres étendus.

La tête et le tronc sont bien développés, et ne présentent rien de particulier. Il n'en est pas de même des membres qui sont conformés d'une manière singulière.

Les deux membres supérieurs sont réduits de chaque côté à un fragment d'humérus qui comprend tout le tiers supérieur, c'est-à-dire la portion deltoïdienne.

A droite, l'os est un peu plus long qu'à gauche ; il se termine par une extrémité très légèrement taillée en biseau, absolument comme s'il y avait eu fracture en cet endroit. On ne trouve aucune trace, aucun rudiment de main ou d'avant-bras. Les muscles grand pectoral, petit pectoral, deltoïde, etc., sont très bien développés. Les parties sont exactement dans l'état de

développement où elles seraient, si une section transversale avait été portée sur l'humérus au niveau de la jonction de son tiers supérieur. La portion supérieure du triceps est assez développée, et les faisceaux musculaires, très courts, s'insèrent sur le fragment osseux dans toute leur étendue. Il vont en s'amincissant et en s'effilant à leur partie inférieure. L'extrémité inférieure de l'os fait saillie sous la peau. Il n'y a point de bourse synoviale. Du côté droit, la peau présente, au-dessus et au dehors de la pointe osseuse, un petit mamelon cutané, tout à fait analogue à une végétation complètement amorphe. Pas de tissu cicatriciel appréciable.

La cuisse gauche n'a que quatre centimètres ; les muscles ont leur insertion normale.

La cuisse du côté droit n'est représentée que par un rudiment ostéo-fibreux, un peu renflé au niveau des tubérosités du tibia avec lequel il s'articule incomplètement, et qui ne se continue pas jusqu'au bassin. Les muscles coxo-fémoraux s'insèrent sur le tibia à la partie supérieure.

Le grand fessier bien développé à la partie externe au-dessous de la tubérosité articulaire. Les adducteurs au même niveau, mais à la partie interne. Ces muscles circonscrivent une espèce de pyramide à parois musculaires, dans l'intérieur de laquelle on ne sent que le rudiment ostéo-fibreux déjà indiqué, et qui n'offre aux muscles aucune insertion.

Le pied droit n'a que quatre orteils. La jambe, comme c'est la règle, manque de péroné.

La jambe gauche est bien conformée.

Observation 9

Gauriet.

Gazette des Hôpitaux (1857).

Dans les premiers jours de décembre 1856, je fus appelé auprès de la femme X..., qui, après un travail d'environ 4 heures, mit au monde un enfant du sexe féminin, offrant les anomalies suivantes :

La main et l'avant-bras du côté gauche n'existent pas : le pli du coude, nettement dessiné, sépare du bras un moignon arrondi, long de 3 centimètres, qui joue aisément sur l'humérus, et donne au toucher la sensation d'un corps dur, faible rudiment du radius et du cubitus.

Le membre supérieur droit a un avant-bras et une main ; mais ce dernier organe est singulièrement altéré par des soudures anormales. Les doigts, ramenés sur eux-mêmes, imitent la position qu'on essaye de leur faire prendre pour pénétrer dans une cavité. L'auriculaire seul est bien conformé, et se rattache à la masse principale au moyen d'une petite palmure Tout le reste constitue un corps irrégulier à deux faces.

La palmaire, très concave, est parcourue par deux sillons cutanés superficiels, faible indice d'une séparation des doigts.

La dorsale, très convexe, n'a qu'un sillon longitudinal large et peu profond, qui sépare deux doigts inégaux, dont le plus gros occupe le côté externe. Deux ongles volumineux couronnent cette masse ; le plus large, aussi étendu en surface que l'ongle de l'annulaire d'un adulte, correspond au plus gros doigt.

Aucun appendice n'est disposé dans le sens du mouvement d'opposition.

Il résulte de cette analyse que le pouce est absent, le petit

doigt bien conformé, les trois autres doigts confondus en une masse qui offre deux lignes osseuses ; l'interne représente l'annulaire ; l'externe, par son volume et par le sillon cutané de sa face palmaire, représente la réunion du médius et de l'index. Il y a là un exemple remarquable de soudure, ou, ce qui est plus exact, de non séparation des os.

Quant aux membres inférieurs, il existe deux pieds bots varus du degré le plus avancé, et chaque pied n'offre que trois doigts sans que nul indice marque la place des absents.

Les métacarpiens et les métatarsiens offrent respectivement les soudures des doigts et celles des orteils.

A part ces difformités affligeantes, ce malheureux être a les organes principaux dans un état d'intégrité parfaite, et sa santé excellente semble lui assurer la perspective d'une longue existence.

Observation 10

(Troisier).

Archives de physiologie normale et pathologique, 1872.

Marie C.., âgée de 6 mois, mourut de pneumonie lobaire dans le service de M. Molland, à l'hôpital de la Pitié, le 30 juin 1871.

Cette enfant était chétive depuis sa naissance ; elle n'avait jamais eu de convulsions.

Sa mère, âgée de 30 ans, est atteinte de rhumatisme articulaire chronique du cou de pied et du poignet. Elle ne présente aucun vice de conformation. Elle a eu trois enfants nés vivants et bien conformés.

L'accouchement eut lieu à la fin du huitième mois. Le placenta et les caillots ne furent pas examinés.

Cette enfant présentait la monstruosité suivante :

L'avant-bras droit est remplacé par un moignon de forme arrondie, de 4 centimètres de longueur environ, d'une grosseur égale à celle de la partie supérieure de l'avant-bras du côté opposé. On remarque sur ce moignon :

1° Du côté cubital, un tubercule cutané, aplati, du volume d'une petite lentille, offrant lui-même une petite saillie hémisphérique, de consistance plus ferme que la sienne et d'une hauteur d'un demi-millimètre environ. Ce mamelon est situé dans une dépression peu profonde de la peau.

2° En dedans de cet appendice cutané, un froncement de la peau en forme d'infundibulum, qui diminue de profondeur sans disparaître par la tension de l'extrémité du moignon et qui adhère aux parties profondes.

3° En arrière, une légère fossette de la peau, sans plis, qui disparaît par la tension.

Pas de cicatrice, la peau jouit d'une certaine mobilité sur l'extrémité des os.

Le coude est bien conformé, jouit de tous ses mouvements. Le bras et l'épaule sont bien conformés.

DISSECTION DU MEMBRE.

Description des os.

A. — *Bras.* — L'humérus a sa conformation normale.

B. — *Avant-bras.* — Le radius et le cubitus ont la même grosseur que ceux de l'autre côté, leur longueur est diminuée, le cubitus mesure 3 centim. 1/2, le radius 2 centimètres. L'articulation du coude est normale.

Le corps du cubitus présente trois faces, il est renflé à son extrémité inférieure qui présente une petite apophyse à sa partie interne.

Le radius est situé en avant du cubitus, dans la position de pronation forcée. Il offre une courbure dont la concavité regarde en dedans et en arrière, de sorte que son extrémité inférieure est relevée vers le cubitus qui se trouve situé un peu plus haut et sur un plan postérieur. Cette extrémité inférieure du radius est très épaisse et rappelle la forme normale de l'os.

Le radius et le cubitus sont très rapprochés l'un de l'autre leurs extrémités inférieures sont rattachées par un fort ligament qui représente le ligament triangulaire. Il existe une articulation radio-cubitale inférieure.

Description des parties molles.

Le biceps s'insère à la tubérosité occipitale. Le brachial antérieur s'insère à l'apophyse coronoïde du cubitus. Le triceps s'insère à l'olécrane.

Muscles de l'avant-bras. Les muscles de la région antérieure sont représentés par des masses musculaires qu'on peut diviser en deux groupes : l'un, superficiel, qui s'étend du bord interne de l'humérus et de l'épitrochlée à une tubérosité située sur la face externe du radius ; cette insertion se fait par un tendon ; l'autre, profond, qui s'étend de l'épitrochlée, de la partie supérieure des os de l'avant-bras et des vestiges de la membrane inter-osseuse à l'extrémité inférieure du radius et à la peau. Cette masse remplit tout l'espace situé entre le radius et le cubitus. *Région externe :* le long supinateur et les radiaux sont représentés par une masse musculaire, qui s'étend du bord externe de l'humérus et de l'épicondyle à la peau du moignon.

Le court supinateur s'étend de l'épicondyle à la tubérosité située sur la face externe du radius (insertions normales).

Les muscles de la région postérieure se confondent en par-

tie avec ceux de là région externe. Le tissu musculaire offre sa structure normale.

L'artère humérale se divise, au pli du coude, en cinq ou six petits rameaux qui se distribuent aux muscles et au tissu cellulaire.

Les nerfs étaient bien développés à l'avant-bras.

Le tubercule cutané ne recevait pas de filets nerveux apparents.

Examen de la moelle épinière.

A l'état frais rien à noter dans sa conformation extérieure. On constate la présence du renflement cervical, dont les deux moitiés paraissent également développées.

Les racines antérieures et postérieures des nerfs ne présentent pas d'altération appréciable à l'œil nu, et il ne paraît pas y avoir de différence de grosseur entre celles du côté gauche et celles du côté droit.

Lorsque la moelle fut suffisamment durcie, on fit des coupes perpendicu'airement à son axe.

A un faible grossissement, la moitié droite est à la gauche comme 49 est à 52. Cette différence s'atténue de bas en haut ; elle se retrouve encore sur des coupes faites au-dessus du renflement. C'est surtout la substance grise qui est atteinte. Les cordons de Goll présentent la même largeur.

C'est principalement à l'union des trois quart supérieurs avec le quart terminal du renflement, que cet amoindrissement du côté droit est le plus évident.

Dans la partie moyenne du renflement les deux moitiés étant dans le rapport de 45 à 51, dans la partie terminale ce rapport devient 48 à 58, la différence réelle est de près d'un millimètre.

Il y a atrophie de la substance grise, les cornes antérieures

et postérieures sont, moins longues que du côté gauche. Le faisceau latéral est aussi diminué de volume ; le faisceau postérieur l'est également, et la différence est surtout appréciable au niveau de la portion périphérique, qui s'étend du sillon médian à l'émergence des racines.

On a encore trouvé de l'asymétrie à la région lombaire. Le bulbe offre une asymétrie en sens inverse, qui tient surtout à la présence d'une petite masse caséeuse sphérique, offrant à sa périphérie une zône formée de tissu conjonctif.

La présence de cette production tuberculeuse ou gommeuse ne peut avoir eu aucune influence sur l'apparition des modifications de la moelle cervicale. Une dégénération secondaire n'aurait pas cette distribution, et serait de nature toute différente.

Les cellules nerveuses ne sont pas diminuées de volume, les espaces qui les séparent sont les mêmes des deux côtés, la différence réside dans le nombre de ces cellules ; au milieu du renflement on en compte 140 à gauche et 97 à droite, cet examen a été fait au niveau des cornes antérieures.

On n'a pu faire le dénombrement au niveau des cornes postérieures.

En aucun point il n'existe de foyer de désintégration.

Les vaisseaux n'ont offert rien de particulier.

Le canal central de la moelle n'est pas dilaté.

Observation 11

(Isidor).

Revue d'orthopédie, 1873.

Louise M..., née le 31 mai 1872, décédée le 13 novembre 1892. *Amputation congénitale de l'avant-bras droit.* — A la dissec-

tion on remarque que le biceps se continue inférieurement par une bandelette aponévrotique qui se confond avec la cloison aponévrotique intermusculaire externe et se termine en s'enroulant autour de la face externe du radius, au-dessus du long supinateur.

De cette cloison aponévrotique s'en dégage une seconde au côté interne qui va comme à l'ordinaire se fusionner avec l'aponévrose recouvrant les muscles de la région externe de l'avant-bras. Du biceps se détache au tiers supérieur du bras un faisceau charnu compris entre le brachial antérieur et le triceps, faisceau qui semble correspondre à la courte portion du biceps et se terminer sur la cloison intermusculaire interne. Les tractions exercées sur lui ne semblent imprimer aucun mouvement au moignon de l'avant-bras.

A l'avant-bras nous constatons un faisceau charnu qui, par sa situation et sa direction, correspond exactement au long supinateur. Au-dessous, les faisceaux charnus atrophiés se perdent inférieurement dans le tissu de la cicatrice et semblent répondre aux radiaux.

Ectrodactylie de la main gauche. — Le bras tant en apparence qu'à la dissection est normal. La configuration extérieure de l'avant-bras semble également normale. La main qui lui succède est formée de trois doigts; deux internes conformés d'une façon normale semblant au premier aspect correspondre aux deux doigts internes de la main, un troisième externe formé de deux parties et semblant correspondre, soit à un pouce bifide, soit à la fusion de l'index et du pouce. En disséquant la face antérieure de l'avant-bras et de la main, et après avoir enlevé les muscles, rond pronateur et grand palmaire, l'étude des fléchisseurs nous apprend :

Que du côté du doigt externe, bifide, le fléchisseur profond existe seul envoyant là un tendon allant s'insérer à l'extrémité

supérieure de la deuxième phalange. Dans ce parcours, de la partie externe du tendon part à l'union de la première avec la deuxième phalange, une petite expansion tendineuse destinée à la portion externe de ce doigt bifide.

Dans les deux autres doigts les tendons fléchisseurs et profonds sont normaux.

Le fléchisseur propre du pouce n'est pas nettement différencié du fléchisseur profond. Peut-être le tendon que nous avons décrit comme appartenant au fléchisseur profond et se rendant au pouce provient-il du fléchisseur propre du pouce dont le corps charnu serait alors assez peu distinct de celui du fléchisseur commun profond.

Le carré pronateur existe normal au-dessous des fléchisseurs. Si nous passons de la face antérieure de l'avant-bras, à l'étude de la face antérieure de la main, nous constaterons l'existence à la partie externe de muscles analogues à ceux de l'éminence thénar. L'opposant, le court fléchisseur et le court abducteur (ces deux muscles étant mal différenciés), l'adducteur du pouce existe allant s'insérer suivant la règle au métacarpien ou à la première phalange du doigt bifide. Nous pouvons donc considérer ce doigt externe comme un pouce bifide.

A la partie interne on peut constater l'existence des muscles de l'éminence hypothénar attestant la présence de l'auriculaire comme doigt le plus interne.

L'examen des muscles des autres régions, c'est-à-dire des parties externes et postérieures de l'avant-bras, permet de constater l'existence normale du muscle long supinateur et d'un muscle radial dont l'insertion inférieure se fait à l'extrémité supérieure du métacarpien du doigt médian ; le deuxième muscle radial semble ne pas exister.

L'extenseur commun des doigts, l'extenseur propre du petit

doigt, le long abducteur et le court extenseur du pouce sont normaux.

Nous n'avons pu trouver trace de l'extenseur propre de l'index, quant au long extenseur du pouce, il était probablement intimement fusionné avec le court extenseur et ne formait pas un muscle bien distinct.

Examen de squelette. — Les os étant dépouillés on peut constater l'existence normale du radius et du cubitus.

Au carpe nous constatons le scaphoïde et le semi-lunaire, le pyramidal; le pisiforme a dû être enlevé lors de la section du cubital antérieur.

La deuxième rangée n'est pas complète. Le trapèze à la partie externe l'os crochu à la partie interne semblent seuls exister. Il n'a en tous cas pas été possible de distinguer dans le squelette de cette portion carpienne un seul os qui put être comparé au grand os. Le trapézoïde semble également manquer.

Le squelette des doigts pour les deux doigts internes formés chacun de trois phalanges est normal. Il n'en est pas de même pour le doigt externe. Ici la première phalange unique à la partie supérieure pour s'articuler avec le métacarpien se divise nettement à la partie inférieure, s'aplatissant et donnant naissance à deux articulations bien distinctes pour chacune des parties du doigt bifide. A chacune des dernières phalanges se trouve un ongle.

En résumé il semble prouvé par la dissection que les deux doigts manquant sont l'index et le médius. Le pouce est bifide, les deux doigts internes existent normaux.

Observation 12

Dron.
Lyon medical, (1883).

Il s'agit d'un cas d'hémimélie bithoracique. L'arrêt de développement porte principalement sur les avant-bras. L'extrémité des membres avortés se termine par un appendice digital unique. Afin de remédier à cette infirmité, M. Dron a fait construire des membres supérieurs artificiels par M. Aubert, mécanicien-orthopédiste. Le constructeur a su par un artifice très ingénieux utiliser les appendices digitaux pour relever le pouce de la main artificielle, et permettre ainsi la préhension de beaucoup d'objets. Cet appareil dissimule et pallie autant que possibie la difformité ; il sera très utile au sujet et fait grand honneur au constructeur.

Observation 13

(Puech).
Montpellier médical 1886.

Le 5 septembre 1886, la nommée Marie., entrée la veille au soir à l'hôpital de Nîmes dans le service de mon père, présentait à la visite son enfant, atteint d'un vice de conformation que nous allons décrire.

Le membre supérieur gauche se termine par une extrémité arrondie rappelant assez l'aspect d'un moignon d'amputé. La distance de l'olécrane à l'extrémité du moignon est de 8 centimètres et demi. Sur l'avant-bras droit, bien conformé, c'est la

distance comprise entre l'olécrane et la ligne articulaire radio-carpienne.

Sur le membre gauche, on sent l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras. Les os du carpe, du métacarpe, les phalanges ne sont pas perceptibles.

Sur l'extrémité du moignon, cinq petits appendices.

Le pouce est à la fois le plus long et le plus volumineux. Il mesure 5 centimètres de longueur. La mensuration pour les autres doigts donne : pour l'index, 2 millimètres ; le médius 1 millimètre ; l'annulaire 3 millimètres ; le petit doigt 4 millimètres. Chaque doigt est surmonté d'une lamelle unguéale plus ou moins accentuée suivant la longueur du doigt auquel elle est annexée.

Cet enfant âgé de 15 jours pèse 4,500 grammes, ne présente aucune autre malformation.

L'accouchement a eu lieu à terme, pas d'antécédents héréditaires.

Au deuxième mois de la grossesse, la vue d'un manchot troubla tellement la mère, qu'elle perdit connaissance.

M. Puech pense à un arrêt de développement.

Hervé.

Bulletins de la société d'anthropologie (1886).

Cette observation a été donnée au chapitre de la pathogénie.

Observation 14

(Mabaret du Basty).

Progrès médical, 1888.

Le 25 mars 1888. — Je fus appelé à visiter un enfant mâle, né la veille, à terme. Il présentait les monstruosités suivantes :

Céphalématome frontal gauche; bec de lièvre unilatéral complet ; hémimélie thoracique droite.

Membre supérieur droit. — L'épaule et l'humérus sont bien conformés. On reconnaît à travers la péau, la trochlée, l'épitrochlée, l'épicondyle, la cavité olécranienne qui est vide. Faisant suite à l'humérus, mais ne s'articulant pas avec lui, on trouve une masse osseuse, longue de deux centimètres, terminée par une main peu développée constituée par quatre métacarpiens et quatre doigts. Le premier métacarpien et le pouce manquent.

Cet enfant a vécu pendant trente-cinq jours; il est mort d'un érysipèle de l'ombilic

Le père et la mère sont bien portants ne sont pas consanguins.

Deux autres enfants, ne présentent aucune malformation.

Dans la famille du père aucune tare.

Dans celle de la mère, le trisaïeul du monstre était difforme, de mœurs bizarres, il pratiquait la sorcellerie.

L'aïeut âgé de 60 ans est atteint de rhumatisme noueux déformant. Un frère du précédent meurt à 50 ans d'un ostéo-sarcome ; un autre frère meurt phtisique à 40 ans.

Un frère de la mère meurt à 20 ans, il était sourd-muet, rachitique et n'avait jamais pu marcher ni se tenir debout ; un autre frère âge de 26 ans est bien portant et bien constitué.

L'autopsie du monstre n'a pu être faite.

Observation 15

Chaput.

Bulletins de la Société anatomique, 1889.

Il s'agit d'une pièce trouvée à l'école pratique en 1888. Le sujet, âgé de 55 ans environ, paraissait avoir été amputé du bras gauche.

Le moignon droit était conique, sans adhérence de la peau à l'os. Pas de traces de cicatrice, mais au sommet du cône de la peau était un peu modifiée dans sa couleur et son aspect.

A 5 centimètres de l'extrémité du moignon, couchée sur la partie externe, se trouvait une petite saillie aplatie, large environ d'un centimètre et demi, épaisse de 3 à 4 centimètres, haute d'un demi centimètre, terminée par 4 à 5 mamelons très petits (1 ou 2 millim.) et garnis d'ongles rudimentaires à leur sommet.

Cette petite saillie, quoique molle de consistance, avait les caractères d'une main rudimentaire ; à la palpation on la sentait reliée aux parties profondes par un pédicule de consistance fibreuse.

La dissection a montré un biceps atrophié, dont le tendon aplati et aminci se confondait avec une calotte fibreuse, recouvrant l'extrémité inférieure de l'humérus.

Le brachial antérieur et le biceps plus atrophiés encore sont entièrement fibreux dans l'étendue de trois travers de doigt, ils se terminent comme le biceps. Peu d'anomalies vasculo-nerveuses. Le musculo-cutané ne perfore pas le coraco-brachial, il est un peu diminué de volume. Il n'en est pas de même du médian, cubital, radial, beaucoup plus atrophiés que le brachial cutané interne. Tous ces nerfs sont très diminués de volume, en bas ils sont tellement grêles qu'on a peine à les suivre. L'humérus est étalé à son extrémité inférieure qui représente un prisme triangulaire à sommet supérieur. La base du prisme regarde en avant par suite de l'incurvation en avant de l'extrémité humérale ; sur la base du prisme qui termine en bas l'humérus, on distingue une base interne et un sommet externe.

Il existe des mamelons irréguliers qui échappent à toute description. L'extrémité de l'humérus est coiffée par une coque

fibreuse où s'insèrent tous les muscles. Cette coque est séparée de la peau par une très grande bourse séreuse large environ de 2 centimètres. L'humérus est un peu atrophié; il mesure environ 22 centimètres de longueur.

Observation 16

(Variot).

Bulletins de la Société d'antropologie (1890).

J'ai l'honneur de présenter à la société un enfant dont le bras est affecté d'hémimélie ; cet enfant a succombé à l'hospice des enfants assistés, dans le service dont je suis actuellement chargé.

Il s'agit d'un petit garçon de 3 ans.

Le bras gauche seul était malformé ; le bras droit, les membres inférieurs étaient normeaux.

L'enfant avait un développement général moyen pour son âge ; aucune autre difformité extérieure, ni aucune autre monstruosité viscérale.

Les renseignements sur les antécédents de famille nous font entièrement défaut, comme il arrive généralement dans le milieu hospitalier où nous observons Le bras, du côté gauche, de même que l'épaule, sont bien conformés ; l'articulation du coude même a un aspect extérieur normal.

La monstruosité porte tout entière sur l'avant-bras, qui paraît amputé à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs. La comparaison avec un membre amputé est d'autant plus exacte qu'on remarque un pli déprimé de la peau, à l'extrémité du moignon, comme si deux lambeaux s'étaient accolés par un travail de réparation cicatricielle.

A l'extrémité de ce moignon, en dehors du pli demi-circu-

laire que nous venons de signaler, on remarque deux petits tubercules cutanés arrondis, pédiculés, de la grosseur d'une lentille ; si l'on écarte ces deux tubercules qui se touchent, on aperçoit entre eux deux autres petites saillies très petites de la grosseur de petits plombs de chasse. La peau dans toute cette région est saine et d'une coloration normale.

On sent très distinctement, par le palper du moignon, deux extrémités osseuses, correspondant au radius et au cubitus brusquement sectionnés.

Du reste ces deux fragments d'os se prolongent jusqu'au coude dont l'articulation est normale en apparence.

Les mouvements de flexion et d'extension du coude s'effectuent bien.

Etant donnée la netteté de la section de l'avant-bras, le pli d'apparence cicatricielle, il y a lieu de se demander si cette hémimélie n'est pas le résultat d'une amputation congénitale.

A l'autopsie, le cerveau ne nous a rien montré de remarquable. Les circonvolutions rolandiques étaient symétriques dans les deux hémisphères.

Cette atrophie d'un segment de membre, ne paraît donc pas avoir retenti sur le centre moteur cérébral.

L'autopsie a été faite, et elle permet de conclure d'une façon évidente à une amputation congénitale.

L'enlèvement de la peau met à nu une couche de tissu cellulo-adipeux, un peu plus épaisse dans la portion arrondie de l'avant-bras sectionné. Le tissu cellulaire qui est en contact avec l'extrémité des tronçons du radius et du cubitus s'est condensé et a pris une apparence fibreuse.

Les tubercules cutanés et la peau adjacente sur une coupe au rasoir, ne montrent aucun nodule cartilagineux ou osseux pouvant être regardé comme un rudiment de squelette.

L'examen microscopique de ces mêmes parties, permet de constater que ces bourgeons sont formés uniquement de tissu fibreux, avec des prolongements papillaire d'une dimension qui dépasse même la grandeur des papilles de la pulpe des doigts.

Le revêtement épidermique à la surface de ces prolongements papillaires est normal.

Enfre les faisceaux fibreux, dermiques, dans les deux tubercules on voit de grosses glandes sudoripares.

Le réseau élastique est bien apparent, les grandes papilles recouvrant les bourgeons sont richement vascularisées.

L'examen des muscles des vaisseaux, des nerfs, des os a été fait très soigneussemeut.

L'absence d'épiphyse inférieure est bien une preuve que l'amputation congénitale a porté sur la diaphyse et qu'il n'y a pas eu simple arrêt de développement du squelette et du reste du membre.

L'examen de la moelle, révèle sur des coupes, une atrophie portant à peu près uniquement sur la corne an'érieure et la corne postérieure du côté de l'hémimélie.

Les cordons blancs sont symétriques des deux côtés de la moelle.

Observation 17

(Tournier).
Revue d'Orthopédie, 1891.

M..., 13 ans, bien portant, peu développé physiquement, est né avec un avant-bras gauche amputé. Aucun autre vice de conformation ; doigts et orteils normaux.

Le bras gauche existe bien conformé ; comparé au bras droit il offre la même longueur, 26 centimètres, mais il est atrophié,

14 centimètre de circonférence, 16 à droite ; l'atrophie porte surtout sur les muscles, le biceps en particulier.

L'articulation du coude est normale ; les deux os de l'avant-bras existent, mais se terminent brusquement après une longueur de 4 centimètres. Les parties molles qui les recouvrent forment un moignon conique parfait. A l'extrémité de celui-ci la peau forme un ou deux replis, sortes de cicatrices et il existe une petite éminence charnue de deux millimètres de hauteur sur 12 millimètres de diamètre, recouverte par de la peau normale.

Pas de troubles de la sensibilité. Artère perçue. La mère de cet enfant est névropathe ; sa grossesse surtout dans les quatre premiers mois, a été pénible, accompagnée de troubles nerveux (crises, cauchemars, douleurs abdominales, etc.). L'influence de l'imagination n'est pas invoquée. De trois grossesses consécutives durant lesquelles l'imagination est vivement entrée en jeu, sont issus trois enfants sains. Rien dans l'hérédité.

Au moment de l'accouchement l'amputation était parfaite et le membre n'a pas été retrouvé.

Observation 18

(Tournier)

Revue d'Orthopédie, 1891.

François Ma..., 55 ans, né à Lyon, habitant Lyon, vernisseur.

Entré en février 1891 dans la salle Saint-Louis service de M. le professeur Poncet, pour une plaie de la jambe consécutive à un coup de couteau.

Ce malade présente une amputation congénitale de l'avant-bras droit.

Il n'existe aucune difformité semblable ou d'espèce analogue ni chez ses ascendants, ni chez ses collatéraux.

6 frères et sœurs dont 5 morts d'affections diverses.

Le malade ne peut donner aucun renseignement sur les circonstances qui ont ou n'ont pas accompagné la grossesse et l'accouchement dont il est issu.

François M..., n'a jamais été malade, tous les organes paraissent sains.

Intelligence ordinaire.

Corps bien développé, robuste, taille moyenne.

Membre supérieur gauche normal.

Longueur du bras.	35 centim.
Circonférence au 1/3 moyen	27 —
Circonférence du coude	26 —
Diamètre épitrochléo-épicondylien	10 —

Membre supérieur droit. — Il se réduit au bras et a une courte portion de l'avant-bras. Muscles de l'épaule atrophiés dans les mêmes proportions que ceux du bras.

Bras petit, plus court que le gauche.

Longueur ;	33 cent.
Circonférence au 1/3 moyen	21 —

Artère humérale sentie au bras et au pli du coude. Tous les muscles semblent exister ; ils se contractent normalement.

Sensibilité cutanée intacte dans ses divers modes. Température abaissée.

L'humérus est probablement aussi diminué de volume.

Diamètre épitrochléo-épicondylien 8 centim.

Articulaton du coude existe et semble a peu près normale comme constitution et comme fonction. Fait remarquable, les

reliquats musculaires du moigon antibrachial prennent une part importante au mouvement de flexion qui s'exécute avec assez de force.

La région du coude prend une forme arrondie, grâce à des saillies musculaires antérieures (brachial antérieur probablement) et son diamètre antéro-postérieur devient égal à son diamètre transverse.

Circonférence : 22 centim. 50.

Moignon antibrachial. — Conique à partir du coude, long de 7 centimètres (Mensuration prise du bec de l'olécrâne à l'extrémité cubitale). Le cubitus est nettement senti, le radius est difficile à percevoir, en tout cas serait court et ne se prolongerait pas jusqu'à l'extrémité du moignon. Celui-ci est très remarquable par l'aspect cicatriciel de la peau. La cicatrice qui occupe exactement le bout du cône est constituée par une peau un peu adhérente, d'aspect presque normal, mais creusée de sillons. Un premier sillon, sillon principal, profond de 1 millimètre en moyenne, plus ou moins suivant les points, forme un anneau parfait de deux centimètres de diamètre. A son centre, nouveau sillon annulaire de trois millimètres de diamètre, enserrant un point saillant tout à fait comparable à un bourgeon charnu épidermisé. Un petit sillon secondaire est situé en dehors du sillon principal, sur son quart antéro-interne, à 1 millimètre de distance, circonscrivant un repli cutané.

Observation 19

Variot.

Journal de clinique et de thérapeutique infantiles (1894).

Tout récemment j'ai rencontré au Dispensaire de Belleville une mère de famille de 40 ans, la femme S..., atteinte d'hémimélie.

L'arrêt de développement ou l'amputation congénitale, porte sur la main seulement, au-dessous du carpe du côté gauche.

L'articulation radio-carpienne est conservée, est parfaitement mobile et le moignon très court a des mouvements d'extension et de flexion. Les masses musculaires des fléchisseurs et extenseurs sont un peu moins développées qu'à droite mais sont cependant assez fortes, puisque cette femme en fléchissant son moignon est capable de porter un sceau d'eau.

A l'extrémité du moignon on remarque cinq petits tubercules cutanés parfaitement distincts. Le plus volumineux en dehors est pédiculé comme un moluscum et de la grosseur d'une bille. Ces tubercules sont évidemment des rudiments embryonnaires des doigts. On est émerveillé de voir le parti que cette femme a su tirer de ce moignon. Elle enroule un fil autour du tubercule formant le pouce et en contractant les muscles fléchisseurs elle maintient ce fil pour enfiler une aiguille.

Elle lave, elle repasse, elle coud ; elle a presque su se passer de la main que la nature lui a refusée.

Elle a quatre enfants, aucun d'eux ne présente de monstruosité.

Il va sans dire que de pareilles malformations sont irrémédiables. Le point intéressant pour les tératologistes est de savoir si l'hémimélie est due à une amputation intra-utérine Cette opinion est admise par M. Duval. Mais d'autres auteurs soutiennent qu'il s'agit là d'un arrêt de développement des membres consécutifs à une compression locale du moignon en voie de formation par la membrane amniotique.

M. Dareste penche vers cette dernière interprétation.

Observation 20

(G. Cousin).

Nouveau Montpellier Médical (1894). Observation résumée.

Nous avons été appelé en 1894, à examiner un enfant mort-né qui présentait des malformations résultant de plusieurs arrêts de développement.

La mère n'a pas d'antécédents héridítaires ou acquis. Le père, qui était alcoolique, est mort dans un asile d'aliénés il y a trois mois.

La dame R.. primipare de 35 ans a eu pendant sa grossesse de vives émotions et de profonds chagrins, à la suite de l'affection mentale de son mari.

L'accouchement a eu lieu à 8 mois et demi. L'enfant, un garçon, s'est présenté par la face, il a respiré pendant dix minutes environ.

Le placenta est multilobé, le cordon est gros, l'enfant pèse 2 kilog. 950, mesure 0 m. 42. Toutes les parties du corps sauf la tête et le membre supérieur droit sont bien constituées.

La lèvre supérieure est le siège d'un bec de lièvre unilatéral à droite. Les paupières écartées, les globes des yeux saillants, les conduits auditifs sont perforés.

La région frontale n'existe que dans sont tiers inférieur.

Le membre supérieur droit est le siège d'une malformation. Le bras bien constitué s'articule avec un avant-bras qui n'a que 4 cent. 1/2 de long. Cet avant-bras, à l'état de moignon, se termine par un bord convexe sur lequel ont pris naissance cinq bourgeons rudimentaires. Ce sont les vestiges des doigts régulièrement espacés.

Ces bourgeons sont reliés au moignon par de minces pédi-

cules cutanés. L'externe, seul, représente le pouce, a une base d'implantation plus grande ; il ressemble à un pois, les 2e 3e et 4e bourgeons un peu plus petits sont arrondis aussi ; le 5e, rudiment du petit doigt, un peu aplati, ressemble à une lentille.

Le testicule droit est descendu dans le scrotum, le gauche n'y est pas encore ; l'anus est normalement constitué.

A l'autopsie, le bras est normal ; l'artère humérale arrivée au coude ne se bifurque pas. elle suit le bord externe du cubitus; arrivée au moignon elle se divise en plusieurs artérioles.

Le radius fait défaut. Les bourgeons qui représentent les doigts sont constitués par des lobules graisseux recouverts par la peau.

Observation 27 (Lefour)

Journal de médecine de Bordeaux, 1896.

Monsieur Lefour présente un enfant, âgé de huit jours, dont l'avant-bras, normal, est terminé par cinq bourgeons digitaux qui tiennent lieu de la main absente.

On ne trouve chez la mère aucune trace de syphilis, pas d'hydramnios.

Père absolument sain.

Observation 22

Commandeur.

Archives provinciales de chirurgie, 1896.

il s'agit d'une femme de 28 ans, morte dans le service du professeur Poncet, d'une occlusion intestinale due à une périto-

nite ancienne. Cette femme présentait un arrêt de développement du membre supérieur gauche.

Au premier aspect, ce dernier donne l'impression d'un membre dont l'avant-bras aurait été amputé au tiers inférieur ; mais, au lieu du moignon habituel, on voit que l'avant-bras se termine en une sorte de cône arrondi à son sommet et aplat d'avant en arrière, et au sommet duquel on voit, rangés suivant une ligne transversale, 4 petits tubercules arrondis et à peine saillants, au niveau desquels l'épiderme est notablement plus épais. Ces tubercules ressemblent assez à des durillons. Outre la diminution de longueur de l'avant-bras, on note également que la largeur, à la partie terminale, est notablement diminuée. La peau de l'avant-bras présente son aspect normal; mais au niveau du moignon. elle paraît plus épaisse et plus adhérente, surtout aux parties profondes, comme au niveau de la paume de la main ou de l'extrémité des doigts.

Dissection. — La dissection montre qu'à l'extrémité du moignon on trouve les couches suivantes :

1° La peau adhérente à la couche fibreuse profonde par des trames fibreuses limitant des loges où se trouve de la graisse ;

2° Un plan fibreux aponévrotique, sur lequel vient s'insérer une partie des fibres tendineuses des muscles de l'avant-bras surtout des extenseurs ;

3° Une couche celluleuse ;

4° Le massif osseux, représentant le groupe des os du carpe. du métacarpe et des doigts non développés, le tout recouvert par une couche périostique, sur laquelle viennent prendre attache des fibres tendineuses, surtout des fléchisseurs.

Au point de vue fonctionnel, les mouvements de l'avant-bras sur le bras sont normaux ; la supination et la pronation s'exécutent d'une façon absolument parfaite. peut-être même plus étendue que normalement et la totalité du moignon tourne

avec le radius autour du cubitus, ce qui s'explique par la soudure du massif osseux à l'extrémité inférieure du radius ; celle-ci rend compte également de l'impossibilité absolue qu'il y a de faire exécuter des mouvements de flexion ou d'extension du moignon de l'avant-bras.

Histologiquement, les durillons cutanés que l'on trouve à l'extrémité du moignon semblent bien être des rudiments de doigts. En effet on constate à la coupe que la couche cornée de l'épiderme s'invagine à ce niveau, constituant comme un embryon de matrice unguéale.

L'étude anatomique du moignon a été faite complètement et voici les conclusions de l'auteur :

Nous croyons qu'il s'agit d'un arrêt de développement du membre et non d'une amputation congénitale.

On peut appuyer cette opinion sur les faits suivants : 1° Il existe des tubercules cutanés représentant des rudiments de doigts. A leur niveau, l'épiderme s'invagine en formant une ébauche de matrice unguéale ; 2° il existe une masse osseuse commune, représentant le carpe, terminée par des tubercules, en partie cartilagineux, qui paraissent des rudiments du squelette métacarpo-phalangien ; les muscles qui s'insèrent sur le tiers inférieur de l'avant-bras ont disparu. Ce fait est surtout important pour le carré pronateur. En effet, en supposant qu'il s'agisse d'une amputation congénitale passant au niveau du carpe, ce muscle ne devait pas disparaître en totalité, d'autant plus que les mouvements de pronation persistent dans leur totalité et même très étendus. On ne peut donc mettre sa disparition sur le compte de la suppression de la fonction.

Cette difformité est intermédiaire entre l'ectrodactylie et l'hémimélie.

Observation 23

(G. Gasne).

Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1897.

Le jeune Thér... Ernest, âgé de quatre ans, est né à terme, la grossesse a été normale, l'accouchement facile. Dès la naissance on s'aperçoit que la main droite n'existe pas ou qu'elle est du moins absolument rudimentaire.

Thér.... s'est élevé facilement, il a été propre de bonne heure a marché à un an. Il va à l'école et se montre très intelligent.

C'est un enfant pâle, d'aspect chétif mais sa conformation générale, à part le membre supérieur droit, est parfaite. Quelques ganglions au cou et aux aisselles. Aucune cicatrice sur la peau. Dents cariées : presque toutes celles de la mâchoire supérieure ont disparu, celles du bas sont très malades, elles sont petites, mais régulières et bien plantées. La première dent serait venue remarquablement de bonne heure, à l'âge de trois mois.

Les organes viscéraux paraissent normaux, le ventre est développé, le foie déborde légèrement les fausses côtes, la rate est également grosse.

Le bras du côté droit est normal, semblable au bras gauche, le coude est également bien conformé, mais l'avant bras extrêmement raccourci ne porte qu'un rudiment de main.

La longueur de l'avant-bras et de la main qui du côté sain est de 23 centimètres (du bord supérieur de l'olécrane à l'extrémité du petit doigt) est de 7 centimètres. Seulement à droite, de sorte que cette partie du membre prend la forme d'un cône dont la base serait le pli du coude et le sommet le moignon qui représente la main.

Celle-ci séparée de l'avant-bras par un sillon circulaire très net, esquisse du poignet, est globuleuse, ses dimensions sont d'environ un centimètre dans tous les sens, elle se termine par cinq bourgeons représentant manifestement les doigts un peu plus volumineux sur la partie externe est le pouce, les parents affirment qu'à la naissance il portait un ongle, qui est tombé au bout de deux ou trois jours. Ce moignon est absolument mou et flasque, il ne semble pas qu'il y ait le moindre squelette.

La palpation de l'avant-bras montre que le squelette du coude est normal, on sent très bien l'olécrane et la tête radiale; le cubitus et le radius nettement distincts semblent ensuite vers ce rudiment d'avant-bras se fusionner en un os unique, et le squelette se termine du côté de ce qu'on peut appeler le poignet par une extrémité arrondie, vraisemblablement l'extrémité inférieure du radius.

Les mouvements de flexion et d'extension du coude se font facilement. Il n'y a pas de mouvements de pronation ou de supination. Le moignon qui représente la main est immobile, inerte.

La sensibilité objective est conservée dans tous ses modes, dans toutes les parties ; l'enfant dit souffrir quelquefois dans sa « main », il accuse en tous cas une sensation constante de froid, qui se constate du reste objectivement, l'extrémité malformée est rougeâtre, violacée et froide au toucher.

L'enfant a deux frères, l'un plus âgé a huit ans, il est bien portant, l'autre n'a que dix-huit mois, il commence à marcher et à causer, il a eu, à l'âge de sept mois, de forte crises convulsives qui ont duré trois à quatre jours, mais qui ne se sont pas renouvelées et dont il ne reste rien.

La mère n'a pas fait de fausses couches, elle paraît saine, on ne relève sur elle aucune trace ni aucun commémoratif de lésions spécifiques.

Le père a eu à vingt ans deux chancres indurés, il s'est marié à 17 ans et le premier enfant est né avant la contamination Presque aussitôt après les chancres céphalées norturnes violentes, puis étourdissements, bientôt vertiges suivis de chutes. sans perte de connaissance cependant.

En 1891, apparaît sur le thorax, l'avant-bras droit, les jambes un psoriasis syphilitique qui persiste encore en partie.

En mars 1894, amblyopie qui s'aggrave au point que le malade ne pouvait se conduire seul, la vue est revenue depuis normale.

En août 1894, hémiplégie gauche complète, la face est prise : depuis, les céphalées apparaissent de nouveau horriblement douloureuses, à caractère nettement nocturne, empêchant tout sommeil. A plusieurs reprises le malade a suivi un traitement spécifique qui a toujours amélioré les symptômes.

Actuellement il persiste une hémiplégie gauche incomplète, spasmodique avec de temps en temps des crises convulsives localisées dans ce côté, les troubles oculaires surtout marqués du côté gauche (pupille immobile, parésie du droit externe) et des céphalées nocturnes.

Observation 24

(Brun et Chaillous).
Presse médicale, 1897.

Une petite fille, âgée de trois ans, entrée, le 13 avril 1896, dans le service de M. Brun, à l'hôpital des Enfants Malades. D'ailleurs bien développée, elle présente la malformation suivante : le membre inférieur droit n'est représenté que par la cuisse, à peu près aussi longue et aussi volumineuse que la gauche. Il n'y a pas trace de jambe. Près de l'extrémité libre du membre

incomplet, à la partie postérieure, se détache, perpendiculairement à l'axe de ce membre, une ébauche de pied.

L'enfant est née, avec cette difformité, à terme, de parents jeunes, bien portants, non consanguins : l'accouchement a été facile. Dans la famille on ne trouve aucune tare héréditaire : pas de syphilis, pas de malformation congénitale. Un frère, né à terme, ne présente rien de particulier. Elle-même, n'étant affectée d'aucune autre anomalie, est d'intelligence ordinaire; les organes génitaux sont normaux.

Depuis la naissance, la cuisse a augmenté de volume d'une façon normale : elle n'a que cinq millimètres de moins, comme longueur, que la cuisse gauche. Tous les mouvements sont possibles, bien que moins étendus que du côté sain. L'ébauche du pied s'est également accrue progressivement. A la palpation, le fémur droit ne diffère guère du gauche. Les condyles sont un peu moins volumineux, l'échancrure intercondylienne, un peu moins profonde, est dirigée obliquement de dedans en dehors et d'arrière en avant. Il n'y a pas de rotule. Tous ces détails peuvent être aisément perçus à travers les parties molles.

Le moignon ne présente pas de cicatrice.

L'ébauche du pied, appendue à la partie postérieure et à un centimètre de l'extrémité libre du moignon, est mobile sur la profondeur, mais paraît reliée à la cuisse par un pédicule fibro-cartilagineux; elle n'est animée d'aucun mouvement spontané.

Elle a 4 centimètres de long et se termine par deux orteils dont l'un, volumineux, interne, muni d'un ongle, long de deux centimètres, représente probablement le gros orteil; elle contient un squelette, mais il est difficile de déterminer exactement à travers la peau le nombre et la forme des os qui le composent.

Pour permettre l'application d'un appareil prothétique, le

petit pied est enlevé. Il n'est rattaché à la cuisse que par du tissu fibro-élastique.

En le disséquant, nous trouvons les élémen's suivants : un squelette, un muscle, un nerf, des vaisseaux, le tout enveloppé par du tissu cellulo-adipeux.

Le squelette est ainsi composé : du côté interne, correspondant au gros orteil, une phalangette osseuse, longue de 6 millimètres, fait suite à une phalange de même volume, légèrement renflée à ses deux extrémités, longue de 13 millimètres et à un métatarsien de 15 millimètres. Ces différentes pièces sont unies entre elles par des capsules articulaires épaissies sur les parties latérales ; elles se terminent, d'ailleurs, par des surfaces articulaires munies de cartilage. A l'extrémité postérieure du métatarsien, se placent trois petits os rudimentaires, unis par des capsules aux précédents : le plus antérieur (cuboïde) est long de 3 millimètres ; le postérieur effilé par son extrémité antérieure, est long de 5 millimètres ; l'intermédiaire, aplati, mince, cartilagineux, est concave en arrière.

Enfin dans la région du talon, sur le prolongement du squelette du gros orteil, existe un petit os pisiforme, isolé des précédents. Ces différents os paraissent être l'ébauche du premier cunéiforme, du scaphoïde, de l'astragale et du calcanéum.

Du côté externe, correspondant au petit orteil, se trouve une phalange longue de 7 millimètres, une phalange de 10 millimètres, une phalangette de 6 millimètres. Le métatarsien n'existe pas.

Le muscle, large de 5 millimètres, long de 15, s'insère en avant, à l'extrémité postérieure de la phalange du petit orteil. Il se dirige obliquement en arrière vers les os du tarse et se perd dans le tissu cellulaire sous-cutané de la région du talon, présentant la situation, la direction, et une des insertions de l'abducteur du petit orteil.

Le nerf émergeant sous les os du tarse se divise bientôt en trois oranches, qui se dirigent vers les orteils et se perdent dans le tissu cellulaire où rampent quelques branches vasculaires.

En résumé le moignon contient : du tissu cellulaire, un muscle, un nerf, des vaisseaux, un squelette incomplet caractérisé par l'absence du deuxième et troisième cunéiforme, des deuxième, troisième, quatrième métatarsiens, des phalanges, des deuxième, troisième, quatrième orteils.

CONCLUSIONS

Si l'on admet que l'hémimélie est caractérisée par l'absence de la partie terminale du membre, sans rien préjuger des causes qui ont pu la produire, on peut tirer les conclusions suivantes :

I. — L'hémimélie peut résulter d'une amputation congénitale, avec ou sans régénération d'un moignon à l'extrémité du membre.

II. — L'hémimélie peut être produite par un arrêt dans le développement de parties déjà formées, sous l'influence de causes qui nous échappent.

III. — Ce vice de conformation est compatible avec l'existence.

IV. — La chirurgie et la prothèse pourront intervenir dans certains cas. Ce sera au chirurgien de voir s'il y a avantage à supprimer un moignon informe, qui ne peut rendre aucun service, pour permettre l'application d'un appareil prothétique.

V. — La radiographie permettra dans certains cas, de

déterminer si l'hémimélie résulte d'un arrêt de développement ou d'une amputation congénitale.

VI. — L'hémimélie affecte rarement les membres abdominaux. Aux membres thoraciques, elle est notablement plus fréquente à gauche qu'à droite.

Elle peut être simple, double, triple, quadruple.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Liber de articulis sect. V.

1673. Ambroise Paré. — Œuvres. Edition Malgaine, tome III, p. 23, Paris 1840.

1625. Aromatori. — Epistola de generatione plantarum.

1672. Swammerdam. — Miraculum naturæ sive uteri muliebris fabrica.

1740. Albrech. — De infante trunco sine artibus. Acta physico-medica academiæ Cæsaræ, naturæ curiosorum (obs. 22, p. 93).

1759. G.-F. Woff. — Théoria generationis.

1798. Haller. — Eléments de physiologie, p. 135, Paris.

1812. Chaussier. — Discours prononcé à la maternité. Paris.

1817. Béclard. — Bulletins de la faculté, Paris.

1820. Etienne-Geoffroy Saint-Hilaire. — Philosophie anatomique, Paris.

1824-1826. Serres. — Anatomie comparée du cerveau, dans les quatre classes des animaux vertébrés, p. 106.

1829. Tiedmann. — Zeitschrift für. Physiologie.

1832. Isidore-Geoffroy Saint-Hillaire. — Traité de tératologie, Paris.

1832. Montgomery. — Observations sur les amputations spontanées des membres du fœtus dans l'utérus, avec essai pour expliquer les causes de leur production (Journal of medical science). Dublin.

1832. Gurlt. — Lehrbuch der Pathol. anatom. der Haus — Saugethere.

1833. Zagorski. — Amputation congénitale (Mémoires de l'académie des sciences de Saint-Pétersbourg).

1838. Martin d'Iéna. — Gazette hebdomadaire ; page 384, Paris.

1838. Swabe. — Siebold's Journal.

1839. Buchawan. — Case illustrative of the etiologie of spontaneous amputation of the limba et the fœtus in utéro. (Américan journal of médical science).

1841. Simpson. — Monthly journal (Juillet).

1847. Moreau. — Bulletins de la société anatomique, page 395.

1856. Blachez. — Bulletins de la société anatomique; page 281. Paris.

1856. Montgomery. — The sings and symptoms of Pregnancy ; 2e édition, page 649. London,

1857. Hillairet. — Gazette hebdomadaire de médecine et de chirugie, page 218, Paris.

1857. Gouriet. — Gazette des hôpitaux. Paris.

1860. Panum. — Unter suchungen über die Enstihung der Missbildungen in den Eiern der Vögel Berlin.

1863-1864. Lereboullet. — Annales des sciences naturelles, Paris.

1866. J. Guérin. — Réponse à une lettre de M. Jolly (Gazette médicale ; page 476). Paris.

1868. Vulpian. — Archives de physiologie normale et pathologique, page 441. Paris.

1869. Fort. — Difformités congénitales et acquises des doigts. Thèse d'agrégation. Paris.

1870. LARCHER. — Dictionnaire Dechambre (art. Ectroméliens).

1870. DUPLAY. — Dictionnaire Dechambre (art. Amputations congénitales).

1872. TROISIER. — Note sur l'état de la moelle dans un cas d'hémimélie unithoracique (Archives de physiologie normale et pathologique). Paris.

1873. ISIDOR. — Revue d'orthopédie. Paris.

1880. MARTIN (Ernest). — Histoire des monstruosités. Paris.

1880. GUÉRIN (Jules). — Traité de tératologie, Paris.

1882. BROCA. — Revue d'orthopédie.

1882. BAR. — Note sur un cas d'amputation congénitale (annales de gynécologie), Paris.

1882. DAVIDEA LÉO. — Virchow's archives ; tome 88, page 99. Berlin.

1882. EDINGER. — Virchow's archives; tome 89, page 46. Berlin.

1883. FOL ET VARYNSKI. — Recherches expérimentales sur la cause de quelques monstruosités (Recueil zoologique Suisse).

1883. DRON. — Sur un cas d'hémimélie bi-thoracique (Lyon médical, page 460).

1883. LADMIRAL. — Sur un cas d'amputation congénitale. Thèse de Paris.

1884. DE GUERMONPREZ. — Un cas d'ectrodactylie (Bulletins et mémoires de la société de chirurgie, page 721).

1885. DRUILLET. — Ectrodactylie. Thèse de Paris.

1886. PUECH. — Absence de la main gauche par arrêt de développement (Montpellier médical. page 501).

1886. HERVÉ. — Un cas d'hémimélie (Bulletins de la société anatomique). Paris.

1888. MABARET DU BASTY. — Un cas de tératologie (Progrès médical; page 236). Paris.

1887. CHAPUT. — Vice de conformation du membre supérieur. (Bulletins et mémoires de la société anatomique). Paris.

1890. VARIOT. — Présentation d'un cas d'hémimélie (Bulletin de la société d'anthropologie. Tome II, page 280). Paris.

1891. DARESTE. — Recherches sur la production artificielle des monstruorités. Paris.

1891. TOURNIER. — Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras. (Revue d'orthopédie). Paris.

1892. OSMONT. — Contribution à l'étude des amputations congénitales. Thèse de Paris.

1893-94-96. FÉRÉ. — Comptes rendus de la Société de Biologie. Paris.

1893. LOUIS BLANC. — Comptes rendus de la Société de Biologie. Paris.

1893. LHOMME. — Recherches sur les amputations congénitales. Thèse de Paris.

1894. MATHIAS DUVAL.— Bulletins de la Société d'anthropologie. Paris.

1894. VARIOT. — Un cas d'hémimélie. (Journal de clinique et de thérapeutique infantiles.

1894. COUSIN. — Un cas de tératologie (Nouveau Montpellier médical).

1895. CHARRIN et GLEY. — Journal de clinique et de thérapeutique infantiles, page 931, Paris.

1896. COMMANDEUR. — Hémimélie unilatérale du membre supérieur (Archives provinciales de chirurgie, page 551).

1896. BRUN et CHAILLOUS. — Un cas d'hémimélie (Presse médicale, page 413), Paris.

1896. LEFOUR. — Un cas d'hémimélie (Journal de médecine de Bordeaux).

1897. Gasne. — Un cas d'hémimélie chez un fils de syphilitique (Nouvelle iconographie de la Salpétrière, n° 1, p. 31).

1898. Rabaud. — Essai de tératologie, embryologie de poulets omphalocéphales. Thèse de doctorat ès-sciences, Paris.

Jouve, imp. de la Faculté de médecine, 15, rue Racine, Paris